

ANNÉE 1942

N°

26

THÈSE
POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE
(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

LETANG (Suzanne)

Née le 20 Avril 1916, à Toulouse (Haute-Garonne)

18 FEV. 1942

LE BRACHYŒSOPHAGE
AVEC
ECTOPIE GASTRIQUE PARTIELLE
CHEZ LE NOURRISSON

Président de thèse : M. CATHALA, Professeur

ANGERS
L'IMPRIMERIE DE L'ANJOU
21, BOULEVARD GASTON-DUMESNIL, 21

1942

ANNÉE 1942

N°

THÈSE
POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE
(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

LETANG (Suzanne)

Née le 20 Avril 1916, à Toulouse (Haute-Garonne)

LE BRACHYŒSOPHAGE
AVEC
ECTOPIE GASTRIQUE PARTIELLE
CHEZ LE NOURRISSON

Président de thèse : M. CATHALA, Professeur

ANGERS
L'IMPRIMERIE DE L'ANJOU
21, BOULEVARD GASTON-DUMESNIL, 21

1942

I. — PROFESSEURS



Anatomie
 Physiologie
 Physique médicale
 Chimie médicale
 Bactériologie
 Parasitologie et histoire naturelle médicale
 Pathologie et thérapeutique générale
 Pathologie médicale
 Pathologie chirurgicale
 Anatomie pathologique
 Histologie
 Pharmacologie et matière médicale
 Thérapeutique
 Hygiène et médecine préventive
 Médecine légale
 Histoire de la médecine et de la chirurgie
 Pathologie expérimentale et comparée
 Hydrologie thérapeutique et climatologie

Clinique médicale.....

Hygiène et clinique de la première enfance
 Clinique des maladies des enfants
 Clinique des maladies mentales et des ma-
 ladies de l'encéphale
 Clinique des maladies cutanées et syphi-
 litiques
 Clinique des maladies du système nerveux
 Clinique des maladies infectieuses

Clinique chirurgicale.....

Clinique ophtalmologique.....
 Clinique urologique

Clinique d'accouchements.....

Clinique gynécologique.....
 Clinique chirurgicale infantile et ortho-
 pédie
 Clinique thérapeutique médicale.....
 Clinique oto-rhino-laryncologique.....
 Clinique thérapeutique chirurgicale.....
 Clinique propédeutique.....
 Clinique de la Tuberculose.....
 Clinique chirurgicale orthopédique de l'a-
 dulte
 Clinique cardiologique.....
 Clinique de neuro-chirurgie
 Assistance Médico-Sociale.....

Professeurs sans chaire.....

MM.

ROUVIÈRE.
 LÉON BINET.
 STROHL.
 POLONOVSKI
 GASTINEL.
 BRUMPT.
 BAUDOUIN.
 N...
 QUÉNU.
 LEROUX.
 CHAMPY.
 TIFFENEAU.
 AUBERTIN.
 TANON.
 DUVOIR.
 LEVY-VALENSI.
 HENRI BENARD.
 CHIRAY.
 ABRAMI.
 FIESSINGER.
 N...
 HARVIER.
 PASTEUR-VALLERY-RADOT.
 CATHALA.
 ROBERT DEBRÉ.
 LAIGNEL LAVASTINE.
 GOUGEROT.
 GUILLAIN.
 LEMIERRE.
 MONDOR.
 GOSSET.
 CADENAT.
 LENORMANT.
 VELTER.
 CHEVASSU.
 COUVELAIRE.
 PORTES.
 LEVY-SOLAL.
 MOCCUOT.
 LEVEUF.
 LOEPER.
 LEMAITRE.
 BROCO.
 M. VILLARET.
 TROISIER.
 MATHIEU.
 DONZELOT.
 Crovis VINCENT.
 N...
 HAZARD.
 DOGNON.
 JAYLE.
 OLIVIER.
 SANNIE.
 VERNE.

II. — AGREGÉS EN EXERCICE

MM.

MM.

Pathologie chirurgicale... AMELINE.
 Pathologie médicale..... BARIETY.
 Pathologie médicale BERNARD ETIENNE.
 Hydrologie..... BESANÇON JUSTIN.
 Bactériologie..... BONNET.
 Pathologie médicale..... BOULIN.
 Pathologie médicale..... BROUET.
 Histologie BULLIARD.
 Pathologie médicale..... CACHERA.
 Anatomie CORDIER.
 Pathologie médicale COSTE.
 Urologie COUVELAIRE.
 Anatomie pathologique DELARUE.
 Pathologie médicale DELAY.
 Physique DEGREZ H.
 Médecine légale DESOILLE.
 Obstétrique DIGONNET.
 Physique DOGNON.
 Pathologie chirurgicale FEVRE.
 Pathologie chirurgicale... FUNCK-BRENTANO
 Parasitologie GALLIARD.
 Pathologie médicale..... GARCIN.
 Anatomie pathologique Mlle GAUTHIER-VILLARS
 Pathologie médicale..... DE GENNES.
 Histologie GIROUD.

Pathologie médicale..... HAGUENAU.
 Oto-rhino-laryngologie . HALPHEN.
 Hygiène JOANNON.
 Obstétrique LACOMME.
 Obstétrique LANTUEJOUL.
 Parasitologie LAVIER.
 Pathologie médicale LELONG.
 Pathologie expérimentale LEMAIRE.
 Pathologie médicale ... LENEGRE.
 Pharmacologie Mlle J. LEVY.
 Pathologie médicale MARGHAL.
 Pathologie chirurgicale MENEGAUX.
 Pathologie médicale ... MOLLARET.
 Pathologie médicale MOUQUIN.
 Pathologie chirurgicale . PATEL.
 Pathologie chirurgicale . PETIT-DUTAILLIS.
 Ophtalmologie RENARD.
 Physiologie RICHET.
 Pathologie chirurgicale . SENEQUE.
 Pathologie chirurgicale . SICARD.
 Pathologie médicale ... SOULIE.
 Obstétrique SUREAU.
 Pathologie médicale ... TURPIN.
 Pathologie chirurgicale . WILMOTH.

III. — AGREGÉS RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

MM.

Pathologie chirurgicale... ALGLAVE.
 Physiologie CHAILLEY-BERT
 Obstétrique GUÉNIOT.
 Pathologie chirurgicale... HEITZ-BOYER.
 Anatomie pathologique.. HUGUENIN.

Obstétrique LE LORIER.
 Parasitologie NEVEU-LEMAIRE.
 Obstétrique VAUDESCAL
 Médecine légale..... PIEDELIEVRE.

IV. — AGREGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.
ALAJOUANINE.
BRULÉ.
CHABROL.
CHEVALIER.
HUGUENIN.
LAROCHÉ G.
LIAN.
MOREAU.
SEZARY.

Clinique
médicale.

MM.

BASSET.
GATELLIER.
de GAUDART
d'ALLAINES
MOULONGUET
MOURE.

Clinique
chirurgicale.

MM.
ECALLE
VIGNES.

Clinique obstétricale.

V. — CHARGES DE COURS

Education physique.....
Radiologie clinique.....
Stomatologie
Puériculture

MM.
CHAILLEY-BERT, agrégé.
LEDOUX-LEBARD.
DECHAUME.
N...

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE ET A MA MERE

*En gage de ma profonde ten-
dresse et de toute ma grâti-
tude.*

A TOUTE MA FAMILLE

A MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CATHALA

Professeur d'hygiène et clinique médicale infantile
Médecin de l'Hôpital Trousseau

*En respectueux hommage
pour l'honneur qu'il nous a
fait d'accepter la présidence de
cette thèse.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR ROUCHY

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris
Chargé de Cours d'Obstétrique
Chirurgien de la Maternité

*Qui nous a inspiré le sujet
de cette thèse et guidé dans
son exécution.*

*Qu'il veuille bien trouver ici
l'expression de notre sincère
gratitude pour la bienveillance
qu'il nous a toujours témoi-
gnée.*

A MES MAITRES
DE LA FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

A MES MAITRES
DE L'ECOLE DE MEDECINE D'ANGERS

A LA MÉMOIRE DE MONSIEUR LE DOCTEUR MARTIN

Professeur honoraire de Clinique chirurgicale

A MONSIEUR LE DOCTEUR BOCQUEL

Professeur honoraire de Clinique obstétricale

Directeur honoraire de l'Ecole de Médecine

A MONSIEUR LE DOCTEUR METZGER

Directeur de l'Ecole de Médecine

A MONSIEUR LE DOCTEUR DENECHÉAU

Professeur de Clinique Médicale

A MONSIEUR LE DOCTEUR NAULLEAU

Professeur de Clinique chirurgicale

A MONSIEUR LE DOCTEUR NEDELEC

Chirurgien de l'Hôtel-Dieu

A MONSIEUR LE DOCTEUR BIGOT

Médecin de l'Hôtel-Dieu

A MESSIEURS LES DOCTEURS

AMSLER, TESTARD, FRUCHAUD,

CH. R. MARTIN, BOUMARD

A MES CAMARADES D'ETUDES ET D'INTERNAT



INTRODUCTION

S'il est dans la pathologie de la première enfance un symptôme fréquent que le pédiâtre observe chaque jour, c'est bien le vomissement du nourrisson. Mais sa banalité même fait prévoir la diversité des causes qui peuvent le produire. Que celles-ci soient alimentaires, nerveuses ou anatomiques, elles sont pour la plupart connues depuis longtemps et la thérapeutique appropriée hygiénique, médicamenteuse ou chirurgicale prouve par son efficacité l'exactitude du diagnostic. Il n'en est malheureusement pas toujours ainsi et trop souvent médecins et spécialistes restent impuissants devant certains cas rebelles à tout traitement.

Ces échecs thérapeutiques d'une part, et, d'autre part, les observations nécropsiques faites chez des enfants vomisseurs qui présentaient une malformation du tube digestif ont amené certains praticiens à penser qu'il y avait là un intéressant sujet de recherches. C'est ainsi qu'a pu être découverte, puis étudiée par les moyens scientifiques actuels, cette malformation curieuse et encore peu connue que M. Lelong a eu le mérite de faire connaître en France sous

le nom de brachyœsophage : œsophage congénitalement raccourci, comme l'indique son étymologie grecque, entraînant une ectopie partielle du pôle supérieur de l'estomac au-dessus du diaphragme.

Ayant eu l'occasion, au cours d'un stage à la Maternité de l'Hôtel-Dieu d'Angers, d'observer un cas de vomissements incoercibles, rebelles à tout traitement classique chez un nouveau-né, nous avons été amenée à rechercher soigneusement les diverses étiologies de ce syndrome. Nous avons alors été frappée par l'analogie du tableau clinique décrit dans le brachyœsophage et de notre propre observation : le traitement spécifique de cette affection, aussitôt institué, a donné des résultats inespérés. Encouragée par ce résultat thérapeutique, nous avons jugé intéressant de publier cette observation, malgré l'imperfection de nos moyens d'investigation radiologique qui nous a empêchée de porter avec certitude le diagnostic de brachyœsophage.

Nous nous proposons, dans ce court exposé, de rappeler la symptomatologie du brachyœsophage, de préciser les étapes du diagnostic positif basé sur les examens radiologique, endoscopique et histologique, de discuter à propos de notre observation les divers diagnostics différentiels qui peuvent se poser, enfin de résumer la conduite thérapeutique.

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

La littérature médicale française et étrangère nous rapporte quelques observations de malformation du tube digestif à grand fracas, en particulier la présence de la totalité de l'estomac dans la cage thoracique. La découverte de ces dispositions anormales a été le plus souvent accidentelle et les auteurs les ont signalées pour la curiosité du fait. Tel est le cas publié en 1922 par Brun, Masselot et Jaubert de Baujeu d'un estomac entièrement thoracique et inversé découvert fortuitement à la radiographie chez un enfant de 11 ans à qui on avait administré une potion bismuthée (1). Dix ans plus tard, Beutel publiait en Allemagne une étude radiologique sur l'estomac thoracique avec œsophage raccourci (2). La même année, Schilling, en pratiquant l'autopsie d'un vieillard de 75 ans cachectique, qu'on croyait mort d'un cancer

(1) *Journal de Radiologie*, 1930, p. 13.

(2) *Röntgenpraxis* 4. Janvier 1932, p. 40-46.

œsophagien, a la surprise de constater deux anomalies de l'appareil digestif : le raccourcissement de l'œsophage et la hernie transdiaphragmatique d'une partie de la petite courbure de l'estomac ; ceci associé à une malformation rare de l'appareil circulatoire : un arc aortique double (3). Plus récemment, Caïn et Olivier, en 1934, signalaient chez un tabétique de 54 ans une ectopie totale de l'estomac dans l'hémithorax droit avec une hernie colique à travers l'orifice du diaphragme (4). Tout récemment, enfin, en novembre 1940, Ribadeau-Dumas, Chabrun et Walther ont pu diagnostiquer radiologiquement chez un nourrisson âgé de 5 semaines une malformation complexe : un œsophage dilaté et raccourci, un estomac entièrement situé dans la cage thoracique et une absence d'enroulement duodénal (5).

Par contre, peu d'auteurs ont étudié avec soin cette malformation, beaucoup plus discrète et souvent silencieuse qu'est un *estomac en partie thoracique avec un raccourcissement œsophagien*. Les deux premiers cas observés ont été signalés par rapport d'autopsie. Le plus ancien a été vu par Bright en 1836 chez une jeune fille de 19 ans morte d'inanition, dont l'œsophage se terminait au niveau de la 4^e vertèbre dorsale et l'estomac était en partie thoracique. L'autre est rapporté par Bund à l'autopsie d'un nourrisson porteur d'une double ectopie testiculaire et d'un bec

(3) *Anatomischer Anzeiger*, 27 août 1932, t. 74, p. 344.

(4) *La Presse Médicale*, 22 décembre 1934, p. 2071.

(5) *Bulletin de la Soc. de Pédiatrie*, n° 11, novembre 1940, p. 605.

de lièvre, mort à 11 mois de broncho-pneumonie, dont l'œsophage s'ouvrait dans l'estomac juste au niveau de la bifurcation trachéale.

C'est en 1931, pour la première fois, que deux Anglais, L. Findlay et Brown Kelly ont publié une étude fort intéressante et approfondie de cette anomalie (6). Ils en rapportent 9 cas qui semblent tous concluants et confirmés par les radiographies. Ce sont des enfants dont les âges varient de 4 semaines à 11 ans 1/2. 8 d'entre eux ont été vus à l'œsophagoscopie et il a été possible de pratiquer une biopsie dans 6 cas. Examens endoscopiques et histologiques de la muqueuse ont confirmé les données cliniques.

L'attention des médecins une fois attirée sur cette malformation jusque alors peu connue, plusieurs auteurs anglais, en cinq ans, en ont publié une vingtaine de cas : Monkhouse et Montgomery en 1933 (7), Cleerf, Willis et Manges en 1934 (8), Blasingame en mars 1936 (9), enfin Bloch, Serby et Salinguer en novembre de la même année (10). Ils l'ont observée chez des adultes assez âgés qui venaient les consulter pour des troubles digestifs légers et d'apparition récente.

Plus intéressantes, à notre point de vue, sont les

(6) *Journal of Laryngology and Otology*, 46, décembre 1931, p. 797.

(7) *Journal of Laryngology and otology*, 48, nov. 1933, p. 743.

(8) *Review of gastro-Enterology*, n° 1, mars 1935, p. 18.

(9) *Annals of Surgery*, 103, n° 3, mars 1936, p. 337.

(10) *American Journal of digestive Diseases and Nutrition*, nov. 1936, p. 689.

observations faites chez les enfants ou des nourrissons vomisseurs : celle de Jacob, Twedie et Négus en 1933 chez une enfant de 1 an et 7 mois dont la radiographie caractéristique a été confirmée par une œsophagoscopie complète (11) ; celle de Wright en 1934 chez un garçon de 7 ans souffrant depuis son enfance de vomissements et de hoquet, dont la malformation a été contrôlée par l'examen autopsique et histologique (11 bis) ; celle de J. B. Gillespie, en 1936, chez une fillette de 12 ans n'ayant eu aucun trouble digestif (12) ; enfin les deux de P. G. Gerlings, en 1937, chez des nourrissons âgés de 25 jours et 5 mois qui avaient vomi depuis leur naissance et dont l'état précaire motivait l'hospitalisation (13).

En France, jusqu'en 1939, et sous des appellations involontairement ou à dessein imprécises, on peut retrouver quelques cas isolés de cette malformation. R. Turquety et M. Mignon (1935) signalent, chez un nourrisson de 13 mois une anomalie de la partie haute de l'estomac qu'ils ne peuvent préciser : dilatation œsophagienne ou portion sus-diaphragmatique d'un estomac en ectopie ; ils ne tranchent pas la question bien que tout permette de penser qu'il s'agit d'un œsophage raccourci (14).

P. Aimé et G. Blechmann en janvier 1936 font le

(11) *The Journal of Laryngol. and Otol.*, juillet 1933, p. 486.

(11 bis) *Zentralblatt für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde* XXII, 1934, p. 526.

(12) *The Journal of Pediatrics*, 8, janvier 1936, p. 38.

(13) *Acta Paediatrica*, 19, n° 3, avril 1937, p. 370.

(14) *La Médecine Infantile*, avril 1935, p. 128.

diagnostic un peu déconcertant d'ulcère congénital de l'œsophage chez un nourrisson de 3 mois qui a vomé du sang dès sa naissance. Cette interprétation fut rectifiée par la suite, à la lumière de l'examen radiologique (15).

En février 1936, J. Levesque, R. Méry et Melle Ronget publient sous le nom de hernie diaphragmatique de l'estomac une observation de raccourcissement de l'œsophage certain (16).

En juin 1938, M. Lelong, P. Aimé et J. Bernard croient voir, chez un nourrisson de 19 jours, un double diverticule de l'œsophage qu'ils identifient ensuite avec la portion sus-diaphragmatique d'un estomac en ectopie partielle succédant à un œsophage trop court (17).

En décembre de la même année, Ch. Gardere, Lambert et Melle Dauvergne observent chez un enfant de 15 mois, rachitique et anémié, un estomac biloculaire par « fausse hernie diaphragmatique » et la « radioscopie montre que l'œsophage est plus court que normalement ». Cette remarque permet de préciser le diagnostic (18).

Il faut, en effet, attendre, en 1939, les travaux de Lelong, aidé de ses collaborateurs, Aimé, Aubin et Bernard, pour trouver une mise au point de ce sujet. Ils publient 4 cas d'œsophage raccourci avec estomac

(15) *Bull. Société de Radiologie médicale de France*, janv. 1936, p. 51.

(16) *Bull. Société de Pédiatrie de Paris*, février 1936, p. 70.

(17) *Bull. Société de Pédiatrie de Paris*, n° 6, juin 1936, p. 431.

(18) *La Pédiatrie*, décembre 1938, p. 278.

partiellement thoracique chez des enfants et proposent de désigner l'ensemble de la malformation sous le terme de « brachyœsophage » (19). Leurs sujets sont respectivement âgés de 19 jours, 8 mois, 8 mois et 3 semaines, 2 ans et 11 mois. Les radiographies semblent concluantes, mais la preuve par l'œsophagoscopie et la biopsie n'a pu être faite que chez la fillette de 3 ans dont l'âge pouvait autoriser de tels examens.

Dès lors, le terme de brachyœsophage est adopté en France et les auteurs en ont publié une nouvelle observation en 1940 (20). L'année suivante, enfin, ils faisaient paraître une étude plus complète basée sur 6 cas, où ils reprenaient leurs précédentes observations (21).

Au total 45 cas environ dont 22 sont des nourrissons ou des enfants de moins de 12 ans, tel est donc le bilan des observations de brachyœsophage avec estomac partiellement thoracique publiées jusqu'ici.

(19) *Bull. Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 13 février 1939, p. 145.

(20) *Bull. Sté Médicale des Hôpitaux de Paris*, 25 nov. 1940, p. 681.

(21) *La Presse Médicale*, n° 9, 28 janvier 1941, p. 106.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET PATHOGÉNIE

I. — ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

Avant l'emploi de la radiologie comme moyen d'investigation et de diagnostic, les cliniciens n'ont pu prouver l'existence de certaines affections que par les constatations autopsiques. C'est, nous l'avons vu, le cas du brachyœsophage qui n'entraîne qu'un syndrome digestif banal. Aussi son anatomie pathologique macroscopique fut-elle connue bien avant sa symptomatologie.

La pièce anatomique isolée des gros viscères thoraciques montre que dans l'ensemble l'œsophage n'a pas un aspect normal. Tout d'abord, les parois semblent épaissies sans qu'il y ait de lésions inflammatoires péri-œsophagiennes. L'anomalie consiste surtout dans la forme de l'organe qui présente un *rétrécissement* long de un à deux centimètres, au-dessous de la bifurcation trachéale. Immédiatement au-dessous de la partie rétrécie, on est frappé par les

larges dimensions du tube digestif. Cette *dilatation sus-phrénique*, sur laquelle apparaissent nettement les muscles longitudinaux de la paroi, semble se continuer directement avec l'estomac à travers un *orifice diaphragmatique élargi*. Le calibre de la portion la plus haute de l'estomac est lui-même supérieur à la normale. Par contre, on n'observe aucune anomalie de la séreuse qui se réfléchit directement sur le diaphragme, sans former de replis à travers l'hiatus et prouve ainsi l'absence de hernie.

Dès l'ouverture de l'œsophage supérieur, on remarque l'épaississement des parois qui mesurent 3 mm. environ. Le cathétérisme de la partie rétrécie montre que le pertuis qui représente le cardia est assez étroit; il n'admet, dit M. Négus, que le passage d'un stylet. C'est surtout à ce niveau que *l'épaississement pariétal* est manifeste, allant par endroits jusqu'à 5 mm. Au niveau de la poche sus-phrénique, les parois sont également épaissies, mais paraissent surtout musculaires, en tout point semblables à celles de l'estomac abdominal. Au passage du diaphragme, la lumière est très large et semble faire communiquer les portions sus et sous-jacentes sans aucune solution de continuité.

L'examen à l'œil nu des muqueuses révèle deux aspects différents de type œsophagien et gastrique, mais dont la démarcation se fait bien au-dessus de l'hiatus diaphragmatique, au niveau du rétrécissement, celui-ci étant, d'une façon manifeste, le cardia en ectopie intra-thoracique.

Mais la simple constatation d'un fait, même irréfutable, ne satisfait l'esprit que dans la mesure où on peut en déterminer l'origine.

II. — PATHOGÉNIE.

La genèse de cette anomalie gastro-œsophagienne encore peu connue, peut être expliquée par le développement embryologique de l'appareil digestif.

Dérivé de l'endoderme ainsi que la fosse nasobuccale, dont il est séparé durant les premiers jours de la vie embryonnaire par la membrane pharyngienne qui a une existence transitoire, l'appareil digestif est divisé par le diaphragme en deux parties, l'une antérieure, l'autre postérieure. *Le tube antérieur ou respiratoire* donnera naissance aux annexes buccales (lèvres, dents, langue, glandes salivaires) et à l'œsophage. *Le tube postérieur* est proprement *digestif* ; son développement aboutit à la différenciation de l'estomac, du duodénum, de l'intestin, du mésentère organe fixateur, et des glandes digestives : foie et pancréas. Etudions plus spécialement l'évolution que subissent l'œsophage et l'estomac.

A la 5^e semaine de la vie fœtale, *l'œsophage* est un canal assez court compris entre deux renflements (la dilatation pharyngienne, en avant, la poche gastrique, en arrière) et qui a donné naissance par un bourgeon issu de sa paroi antérieure au conduit laryngo-trachéal. Sous l'influence du développement des pou-

mons et du cœur qui emplissent toute la cage thoracique et abaissent le diaphragme, l'estomac devient abdominal et *l'allongement de l'œsophage est très rapide*. L'examen comparatif de deux embryons de 5 mm. et de 12 mm. qui n'ont qu'une semaine de différence, montre que la séparation gastro-œsophagienne est située au niveau de la bifurcation trachéale chez le premier, alors que chez le deuxième les segments œsophagiens situés au-dessus et au-dessous de cette bifurcation sont de longueur égale.

L'estomac, d'abord simple dilatation fusiforme qui fait suite à l'œsophage, est primitivement cervical, puis thoracique et enfin abdominal, au fur et à mesure de l'allongement œsophagien. En même temps, il subit un double mouvement qui explique son asymétrie : d'une part son *extrémité inférieure s'infléchit*, se redresse vers le haut, ce qui a pour conséquence un développement inégal de ses deux bords, postérieur et antérieur, l'un étant long et convexe, l'autre court et concavè ; d'autre part, *une rotation de 90°* autour de son axe dans le sens des aiguilles d'une montre, qui amène son bord postérieur à gauche et son bord antérieur à droite. En somme, l'estomac aura *une grande courbure gauche et une petite courbure droite*, disposition définitive.

Si la croissance longitudinale de l'œsophage s'arrête avant qu'il ait atteint la base du thorax, alors que le diaphragme poursuit son mouvement d'abaissement normal, il est rationnel de penser que le cardia et le pôle supérieur de l'estomac seront intra-thoraciques.

C'est la disposition exacte de la malformation que nous étudions.

Il serait surtout intéressant de connaître la cause première de cet arrêt de développement. Certains auteurs anglais insistent sur l'hypothèse d'une *hypoplasie œsophagienne* ; ce terme sert tout au plus à masquer notre ignorance. Signalons, cependant, une remarque judicieuse de Bund rappelant que la trachée n'est pas malformée en cas de brachyœsophage et que le cardia est situé assez près de la bifurcation trachéale ; le défaut de croissance doit donc se situer à la portion inférieure de l'œsophage primitif qui donne naissance à la portion sous-trachéale de l'œsophage définitif.

En somme, s'agit-il d'un arrêt de croissance ou de l'absence d'un segment ? Quelle étiologie peut-on invoquer ? Ces questions sont actuellement impossibles à résoudre.

CHAPITRE III

SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE

Contrairement à d'autres malformations du tube digestif, l'ectopie gastrique partielle avec brachy-œsophage est parfaitement compatible avec la vie. On la rencontre chez des sujets qui peuvent atteindre un âge avancé sans présenter le moindre phénomène douloureux, ni le plus léger trouble fonctionnel. La malformation constitue tout au plus un terrain favorable sur lequel se grefferait plus volontiers une affection de type ulcéreux ou néoplasique. Le plus souvent, elle demeure latente.

Il n'en est pas toujours ainsi et chez certains enfants, surtout nouveau-nés et du sexe masculin, elle s'accompagne au contraire d'une symptomatologie spéciale.

a) Le signe capital, celui qui apparaît le premier, parfois dès la naissance, et qui fait rarement défaut, c'est LE REJET ALIMENTAIRE par la bouche. Il peut schématiquement se présenter sous deux formes diffé-

rentes. Tantôt ce sont des *régurgitations* qui se produisent au cours de la tétée ou aussitôt après. L'enfant rejette naturellement, sans effort, comme en bavant, une partie du lait qu'il vient de prendre. Ce lait est liquide, de quantité inégale suivant les jours, mais en général minime. Tantôt ce sont de véritables *vomissements*. Ils sont alors plus tardifs, se produisent environ 1/2 heure à 1 heure après la tétée ; le lait rejeté est soit liquide, soit coagulé, suivant l'horaire, et la quantité est plus importante.

Le vomissement peut se faire par bouchées successives, mais il est parfois véritablement explosif, en geyser. L'enfant semble alors ressentir un malaise, il crie un peu, il pâlit. Ce rejet brutal est la traduction de la mise en jeu des muscles abdominaux, visible à l'inspection, associée aux contractions gastriques. Pratiquement, tous les intermédiaires sont possibles et le même enfant peut présenter simultanément les deux modes d'expulsion.

Aussi, le clinicien doit-il attacher plus d'importance à la *fréquence* de ces vomissements et à la *précocité* de leur apparition. En règle générale, ils se produisent dès les premiers essais d'alimentation, dès la naissance, et ce seul fait doit orienter le diagnostic vers l'idée d'une malformation congénitale gastro-œsophagienne. On a signalé assez souvent aussi leur apparition seulement après le sevrage, lorsqu'une alimentation semi-solide est substituée au régime lacté ; mais ce fait lui aussi est en faveur d'un obstacle organique.

Qu'ils soient immédiats ou plus tardifs, ces vomissements sont surtout caractérisés par leur fréquence. L'enfant vomit plusieurs fois par jour, souvent après chaque repas. Des périodes de rémission presque complète de quelques jours peuvent se produire, et on reprend espoir. Puis brusquement, sans cause apparente, un nouveau paroxysme se produit et le vomissement devient chronique, incoercible.

L'expérience montre que le rejet alimentaire est influencé par quelques facteurs intéressants à connaître. La *position* donnée à l'enfant les fait varier : le décubitus horizontal, par exemple, les favorise (le nourrisson ne vomit parfois après sa tétée, que dès qu'on l'a recouché dans son berceau). La position orthostatique, au contraire, semble les faire disparaître dans une certaine mesure.

Ils varient aussi avec la *consistance* de l'alimentation : plus elle est liquide, plus les vomissements sont fréquents. A l'opposé, les particules solides semblent avoir une influence aussi défavorable, puisque l'enfant ne commence à vomir parfois qu'au moment du changement d'alimentation. Ce sont les aliments de consistance assez épaisse, crémeuse, qui sont le mieux tolérés. Autant de faits à retenir comme données thérapeutiques, nous y reviendrons plus loin.

b) A côté de ces vomissements purement alimentaires, il faut noter l'importance de l'hématémèse qui existe très souvent (70 % des cas) mais n'apparaît qu'à intervalles éloignés. On peut en observer trois types

différents. Le plus souvent, elle se présente sous forme de *réurgitations sanglantes* : le lait rejeté est strié de quelques filets rouges dont la nature ne fait aucun doute. La quantité de sang rouge peut être plus importante (sans dépasser 2 à 3 cuillerées à café) et l'hématémèse se produit alors à plusieurs reprises dans la même journée.

Plus rarement, le sang vomi est digéré en partie ; il a l'aspect de matières *marc de café* analogues aux hémorragies du cancer de l'estomac chez l'adulte, ou bien, à un degré moindre, de vomissements chocolat très caractéristiques. Les jours suivants, à l'examen des selles, on peut observer un peu de melœna.

Exceptionnellement, l'hémorragie est *microscopique* et décelable seulement par les réactions de Meyer et Weber sur le liquide vomi.

Signe capital lorsqu'elles existent, ces hémorragies semblent traduire la présence d'une lésion ulcéreuse ou de l'œsophagite qui existe si souvent, comme le montre l'examen endoscopique. Y a-t-il vraiment coexistence, dès la naissance, des lésions ulcéro-inflammatoires et de la malformation, ou bien faut-il voir là une relation de cause à effet qui semble plus logique ? La question est difficile à résoudre, surtout en l'absence d'examens directs. En faveur de la première hypothèse, pourtant troublante, on pourrait invoquer la précocité de l'hématémèse dans 3 des observations de Lelong : au 2^e jour, dans un cas ; au 3^e jour, dans un autre ; au 3^e jour également dans le troisième. Plus satisfaisante pour l'esprit serait l'ex-

plication suggérée par R. Turquety d'une malformation vasculaire de la muqueuse, cause des hémorragies (1).

c) A côté de ces vomissements purement alimentaires ou sanglants, il faut accorder aussi une grande valeur diagnostique au rejet de MATIÈRES GLAIREUSES, de mucosités filantes, qui est des plus fréquents.

d) Ce syndrome des vomissements qui ne cèdent à aucune des thérapeutiques calmantes habituelles et finissent par devenir incoercibles a, au bout d'un certain temps, un fâcheux RETENTISSEMENT SUR L'ÉTAT GÉNÉRAL de l'enfant.

L'arrêt de la croissance passera par deux stades successifs que le nourrisson franchira plus ou moins vite, suivant l'intensité ou la durée de la période de vomissements. C'est d'abord une simple *hypothrepsie* qui est surtout pondérale. La courbe de croissance, au lieu de l'ascension régulière normale, montre une chute lente et progressive, entrecoupée d'ébauches de reprises du poids. Cependant, l'examen général, même attentif, ne révèle encore rien d'anormal ; l'état est assez satisfaisant, l'enfant reste gai et ne semble pas malade.

Plus tard, la dénutrition augmentant, on finit par aboutir au tableau de *l'athrepsie*. Ici, au déficit pondéral de plus en plus marqué, s'ajoutent des phéno-

(1) *La Médecine Infantile*, avril 1935, p. 128.

mènes de *déshydratation*. Les téguments se dessèchent, perdent leur élasticité ; le panicle adipeux a fondu et les saillies osseuses apparaissent sous une peau mince, sèche, de couleur terreuse. De fines rides se forment sur le visage, les lèvres s'amenuisent, l'enfant prend ce facies grimaçant de petit vieux, bien connu des pédiâtres et de si mauvais augure. Les fontanelles sont déprimées, l'hypothermie habituelle. Des ulcérations cutanées peuvent se produire, le muguet fait son apparition. L'état est grave et aboutit à une cachexie terminale.

A côté de ces deux formes successives de dénutrition, on rencontre souvent chez des nourrissons ayant dépassé la 1^{re} année un tableau d'*hypotrophie* telle qu'elle a été décrite par Variot (1). Il s'agit avant tout d'une atrophie non seulement pondérale, mais intéressant aussi la taille. Ces enfants ne sont pas maigres, mais petits pour leur âge et assez bien proportionnés. En somme, on est en présence « d'un retard d'accroissement plus ou moins durable du poids et de la taille, dont le degré peut être apprécié par comparaison avec le poids et la taille d'un enfant normal du même âge » (2).

Par ailleurs, les selles restent normales pendant un certain temps. Puis elles présentent quelques modifications ; elles sont d'abord plus rares, avec des périodes passagères de *diarrhée* où elles prennent un

(1) G. VARIOT : *Rapport au Congrès international des Gouttes de Lait*, Paris, 20 octobre 1905.

(2) G. VARIOT : *La puériculture pratique*, p. 342.

aspect glaireux, brun verdâtre. Plus tard, sous l'influence de la dénutrition plus marquée, on observe une *fausse constipation* par hypoalimentation : selles très rares, dures et brunes.

e) L'atteinte de l'état général se manifeste aussi par un certain degré d'ANÉMIE signalée par plusieurs auteurs (1) et qui, dans l'observation de Levesque a été le motif de l'entrée à l'hôpital de cette petite malade de 2 ans. L'enfant n'avait jamais vomi ni eu d'hémorragie digestive décelable cliniquement. Anémie assez intense en général, la numération globulaire montrant un pourcentage en hématies qui varie de 2.700.000 à 3.400.000 avec une hyperleucocytose légère.

La pathogénie de cette anémie peut être expliquée par plusieurs mécanismes : soit simplement par sous-alimentation, soit par spoliation sanguine due aux hémorragies à répétition, soit enfin par destruction globulaire ; cette dernière serait produite par un processus hémolytique de nature inconnue, mais signalé dans certains troubles gastro-intestinaux chroniques. Signalons à ce sujet l'hypothèse de Levesque qui suggère l'idée d'une coexistence possible de la malformation digestive et d'un trouble de la sécrétion gastrique ayant un pouvoir hémolysant.

(1) TURQUETY et MIGNON : *La Médecine Infantile*, avril 1935.

GARDÈRE, LAMBERT, Mlle DAUVERGNE : *La Pédiatrie*, décembre 1938.

LEVESQUE, MÉRY, Mlle RONGET : *Bull. Soc. Péd.*, février 1936, cas 1.

GERLINGS : *Acta Paediatrica* XIX, n° 3, avril 1937, cas 1.

f) Ajoutons enfin que l'examen général que l'on doit pratiquer systématiquement peut faire découvrir, à l'auscultation de l'appareil pulmonaire, un BRUIT DE CLAPOTAGE à la base du thorax, le long de la colonne vertébrale. Ces gargouillements plus ou moins importants indiquent la présence d'une poche hydro-aérique intra-thoracique (1) ; mais elle doit être suffisamment volumineuse pour produire ce phénomène.

Cette description symptomatique terminée, il est intéressant de constater, et Lelong l'a bien mis en valeur (2), que l'évolution de la maladie se fait en deux phases : une période vraiment critique de *vomissements habituels* où la perte de poids, la déshydratation, la fausse constipation et la pâleur anémique forment un ensemble grave, jusqu'au moment où le nourrisson atteint la fin de sa première année. Au-delà de cet âge, sous l'influence des changements d'alimentation et du mode de vie, l'enfant entre dans la 2^e période, celle des *vomissements intermittents* où les crises sont de plus en plus rares et courtes. Le poids augmente, l'état général s'améliore, le pronostic devient bon. Ainsi, tout enfant qui échappe aux complications de tous ordres et peut doubler ce cap difficile de la première année doit triompher rapidement de ce retard de croissance.

(1) GARDÈRE, LAMBERT, Mlle DAUVERGNE : *La Pédiatrie*, décembre 1938.

(2) LELONG, AIMÉ, AUBIN, BERNARD : *Bull. Soc. Méd. Hôp. de Paris*, 13 février 1939, p. 145.

CHAPITRE IV

DIAGNOSTIC POSITIF

RADIOLOGIE — ENDOSCOPIE — HISTOLOGIE

En présence de ce syndrome de vomissements habituels que les observateurs ont décrit, et devant un examen clinique qui ne peut montrer que le degré de dénutrition et d'anémie de l'enfant, il faut avoir recours aux examens complémentaires, radiologiques en particulier. L'interprétation des résultats obtenus sera le premier pas du diagnostic positif.

La méthode radiologique employée est minutieuse, l'opérateur doit être habile et patient en raison de l'âge de l'enfant, enfin les résultats de l'examen sont souvent difficiles à interpréter. Cette difficulté s'avère d'autant plus grande que l'examen d'un nourrisson, même normal, revêt des aspects très différents de ceux qu'on observe chez l'enfant plus âgé et, à plus forte raison, chez l'adulte.

RADIOLOGIE NORMALE

Nous ne croyons pas inutile de rappeler brièvement certains faits d'observation actuellement indiscutés que Lelong et Aimé ont eu le mérite de mettre en évidence (1). Ils ont examiné les aspects radiologiques de l'œsophage du nourrisson sur 70 sujets normaux âgés de 10 jours à 4 an 1/2.

Nous passons rapidement sur la technique qu'on trouvera exposée en détail dans les travaux de ces auteurs. On doit employer la méthode des *clichés instantanés en série* qui est facilitée par l'emploi d'un sériographe. Le sujet est examiné en *position verticale* puis en *décubitus horizontal*. On utilise la double incidence *frontale* et *oblique* et des rayons de pénétration moyenne. L'opacité du repas ingéré est assurée par l'emploi de sulfate de baryum ou de thorium, plus ou moins liquide, administré avec un biberon. Cette méthode a l'avantage de se rapprocher le plus possible de l'alimentation au sein.

1) LES ASPECTS RADIOGRAPHIQUES :

Dans ces conditions et chez le sujet normal, l'œsophage présente au cours du repas un certain degré d'*aérophagie physiologique* lui donnant un aspect typique de sangsue avec une extrémité effilée ou de

(1) LELONG et F. AIMÉ. — Soc. de Gastro-entérologie, P., 8 janvier 1934, p. 305.

LELONG et AIMÉ. — Bull. Sté de Pédiatrie de P., mars 1935, p. 230.

saucisse avec deux extrémités arrondies (fig. 1). Cette image est due à la présence d'une énorme bulle d'air centrale limitée par un liseré de substance opaque qui coule le long des parois œsophagiennes. Cette image type est sujette à variations.

En position verticale la bulle centrale peut être fragmentée par un mécanisme analogue à celui des bulles qui se forment un instant dans le col d'une bouteille dont on a versé une partie du contenu. Cet aspect à *bulles multiples* est comparable à une chemille avec un petit culot sus-cardiaque (fig. 2).

On peut observer encore une image en *sablier* due à la présence d'une onde contractile au niveau du rétrécissement aortique (fig. 3).

Enfin, si le cliché est pris au moment de la contraction totale d'une portion de l'œsophage, il existe à ce niveau une solution de continuité de la colonne barytée qui lui donne un aspect lacunaire (fig. 4).

En position couchée « tout se passe comme si l'enfant avalait moins d'air ». L'œsophage est mieux injecté ; il a une forme plus régulièrement cylindrique (fig. 5).

II) L'ÉTUDE RADIOSCOPIQUE :

Elle permet d'analyser le fonctionnement de la *déglutition normale* pendant laquelle le liquide progresse dans l'œsophage sous l'effet des ondes péristaltiques qui naissent en trois points de prédilection : l'hypopharynx, la région moyenne et l'épicardia, si



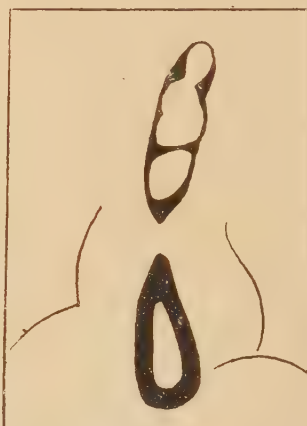
F.1



F.2

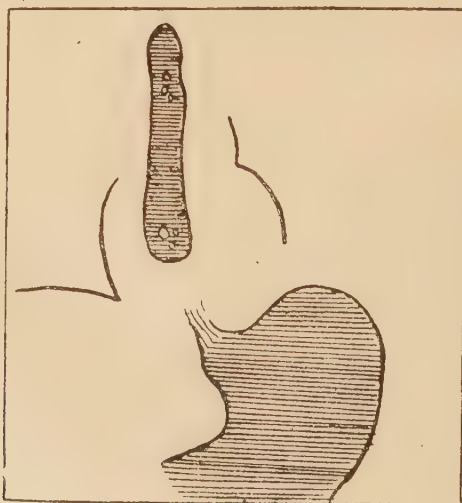


F.3



F.4

F.5



on distingue sous ce terme la région du cardia située au-dessus du diaphragme. Puis le cardia radiologique, c'est-à-dire son segment trans-diaphragmatique, s'ouvre à intervalles réguliers, pour laisser passer le bol alimentaire.

Que peut-on voir à l'écran lors de ce phénomène quasi physiologique qu'est la *régurgitation* de la fin du repas ? On ne peut pas l'étudier facilement dans la position verticale car son apparition est alors imprévisible, brutale, impossible à analyser. Dans la position couchée, au contraire, tout se passe plus lentement : une partie de la bouillie opaque contenue dans l'estomac se rassemble dans le segment supérieur de la poche gastrique, elle marque un léger temps d'arrêt au niveau du cardia, puis le franchit aisément et se répand dans la partie inférieure de l'œsophage. On observe alors, sans doute sous l'influence du péristaltisme normal des parois, un retour de la bouillie dans l'estomac ; puis un nouveau reflux plus important que le précédent l'amène à un niveau plus élevé de l'œsophage. Peu à peu, après quelques mouvements de flux et de reflux, la bouillie gagne la région de l'hypopharynx et enfin la cavité buccale. La régurgitation est extériorisée. « En somme, disent les auteurs, l'œsophage du tout petit n'est que le compartiment supérieur de l'estomac, il n'y a pas d'obstacle important au reflux ».

Tels sont les aspects radiologiques de l'œsophage et du cardia chez le nourrisson normal ; ils mettent en lumière cette notion fondamentale qu'il *existe nor-*

malement au cours du repas une dilatation gazeuse diffuse aboutissant à la formation d'une poche à air œsophagienne.

III) PHYSIO-RADIOLOGIE :

L'existence de cette aérophagie prandiale, démontrée par les faits d'observation clinique et radiologique est donc normale, physiologique. Mais cet air ingéré doit être ensuite évacué ; par quel mécanisme se produit cette évacuation ?

D'après la théorie classique, l'estomac de capacité pré-établie et plein d'air avant que commence le repas se remplit passivement, le liquide ingéré s'accumulant de bas en haut. L'air est alors refoulé vers la grosse tubérosité et sa pression augmentant peu à peu, le trop plein gazeux est évacué d'une façon continue par l'œsophage, seule issue possible. Malheureusement, certaines données radioscopiques infirment cette théorie.

Chez le nourrisson normal examiné à jeun, il n'existe qu'une quantité minime de gaz résiduel et on n'observe pas de déglutition d'air entre les repas. Par contre, l'aérophagie prandiale s'installe peu à peu à chaque déglutition, le passage de l'air dans l'œsophage étant dû seulement aux *mouvements pharyngiens*. En effet, si on supprime la mise en jeu des muscles du pharynx en administrant le repas par une sonde qui aboutit à la partie moyenne de l'œsophage, on n'observe aucune arrivée d'air ; la bulle d'air résiduelle

gastrique n'augmente pas de volume jusqu'à la fin de l'ingestion et il n'y a aucune image aérique œsophagienne. On a cru aussi que l'aérophagie était due aux mouvements de succion (la sucette chère à nos grand'mères et qui n'a plus droit de cité aujourd'hui en est la preuve). En fait, la radioscopie montre que le nourrisson peut téter un biberon vide sans que l'air passe dans son œsophage tant qu'il n'ajoute pas de mouvements de déglutition pharyngienne à la succion exercée par les lèvres.

Autre fait souvent observé sur lequel on doit insister : c'est que la quantité d'air normalement déglutie est fonction de la *consistance des aliments*. Elle diminue d'autant plus que la consistance est plus épaisse. Peut-on l'expliquer par la passivité de l'ingestion liquidienne, le liquide coulant le long des parois en provoquant un appel d'air central, par opposition aux mouvements péristaltiques moulant d'une façon plus étroite un bol alimentaire plus consistant, sans laisser de place à une arrivée d'air ? Simple hypothèse (1).

La quantité d'air ingéré étant sous la dépendance des mouvements de déglutition, comment, dans ces conditions, peut se faire son évacuation ? La majeure partie suit le trajet digestif normal et passe dans l'intestin au cours de la digestion grâce aux contractions de l'antré pylorique. De plus, une certaine quan-

(1) M. WEILL-HALLÉ : Discussion in *Bull. Soc. Péd. Paris*, mars 1935.

tité est évacuée par les éructations physiologiques post-prandiales dont le mécanisme, analogue à celui des régurgitations est le suivant : normalement, les contractions du muscle gastrique aboutissent à une évacuation rythmée de son contenu par le pylore. Mais sous l'influence de la distension liquide ou gazeuse qui se produit à la fin du repas, l'excitabilité gastrique augmente et les contractions sont amplifiées sans que le débit pylorique en soit accéléré ; le contenu gastrique, soumis à une pression plus forte, trouve alors une issue facile du côté du cardia qui ne lui offre qu'une faible résistance. Ainsi se produit l'éructation ou la régurgitation. Enfin, il subsiste dans l'estomac une quantité d'air minime qui n'a pu être évacuée ni par le pylore, ni par le cardia et forme la petite poche à air résiduelle visible à jeun.

SIGNES RADIOLOGIQUES DU BRACHYŒSOPHAGE

Une fois en possession de ces données de radiologie normale, sur quels signes doit-on se baser pour conclure à l'existence d'une ectopie gastrique partielle avec brachyœsophage ?

I) RADIOSCOPIE :

C'est l'épreuve la plus importante et elle doit être pratiquée avec soin, suivant la technique rappelée ci-dessus.

Dans la position verticale :

Avant toute préparation on aperçoit en plus de la poche à air gastrique une petite bulle claire située au-dessus de l'hémi-diaphragme droit, qui augmente de volume au moment de l'aspiration thoracique.

Pour administrer la substance opaque, les auteurs anglais préconisent la distension préalable de l'œsophage par un repas baryté léger, puis l'ingestion d'une pleine cuillerée à dessert de bouillie épaisse (1). Ceci aurait l'avantage d'obtenir une progression ralentie du bol alimentaire et des contours œsophagiens plus nets. De toute façon, la bouillie opaque progresse normalement jusqu'à un certain niveau où elle subit un *temps d'arrêt* plus ou moins court. Elle semble franchir une zone légèrement rétrécie, puis coule dans un segment sus-diaphragmatique dont le calibre est beaucoup plus grand que celui de l'œsophage supérieur, mais dont les dimensions varient avec les mouvements respiratoires et les contractions gastriques. Par contre, le passage à travers l'orifice diaphragmatique s'effectue assez rapidement. Lors du mouvement de reflux physiologique, la poche sus-diaphragmatique s'opacifie partiellement et prend souvent un *aspect hydroaérique*. Le fonctionnement gastro-pylorique est normal.

Dans le décubitus dorsal :

Le reflux gastro-œsophagien est encore plus marqué, le segment trans-diaphragmatique du cardia

(1), *Journal of Laryngology and otology*, 46, déc. 1931, p. 797.

offrant nettement moins de résistance que d'habitude. La bouillie qui reflue franchit assez aisément la partie rétrécie intra-thoracique moins vite cependant que l'hiatus du diaphragme, et continue au-delà jusqu'au carrefour pharyngien.

II) RADIOGRAPHIE :

Ces divers aspects sont précisés par les clichés pris en série.

En position verticale :

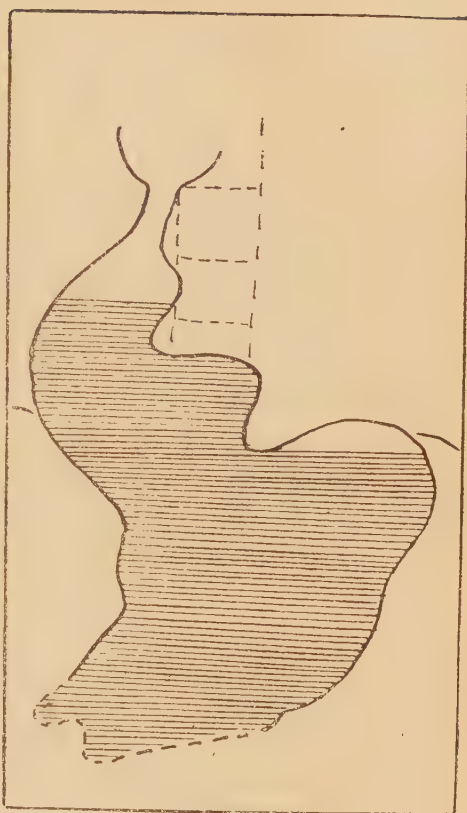
Le segment thoracique du tube digestif a, dans son ensemble, la forme d'un sablier avec ses trois segments. Le segment supérieur est rempli en entier par la baryte, sauf une bulle située tout en haut.

Un *défilé* lui fait suite dont le calibre varie suivant que le cliché est pris au moment d'un spasme ou en période de repos (fig. 6 et 7) et dont la longueur est variable selon les sujets. La projection sur la colonne vertébrale de cette portion rétrécie se situe presque toujours au niveau de la 7^e vertèbre dorsale, tantôt à sa limite supérieure, plus souvent à son bord inférieur (fig. 9), ou en regard du disque intermédiaire entre la 7^e et la 8^e vertèbre dorsale. Il peut y avoir quelques exceptions à cette règle, telles les deux observations de Findlay et B. Kelly où le rétrécissement se projetait l'un sur la 5^e, l'autre sur la 9^e vertèbre dorsale (fig. 8 et 10).

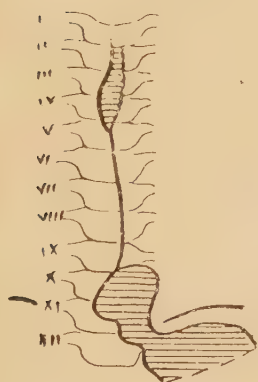
Au-dessous de la portion rétrécie existe une *poche sus-diaphragmatique*. La baryte dessine nettement



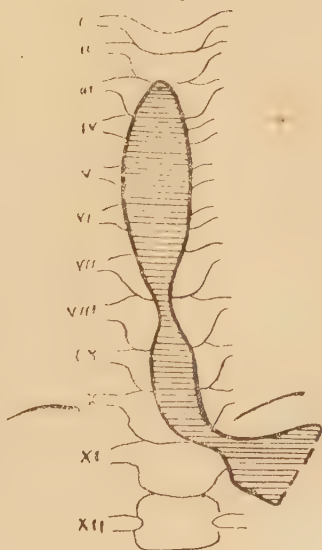
F. 6



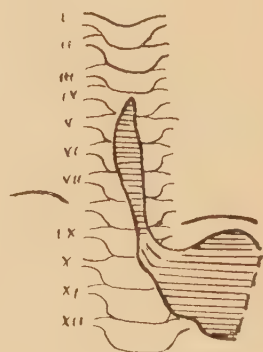
F. 7



F. 8



F. 9



F. 10

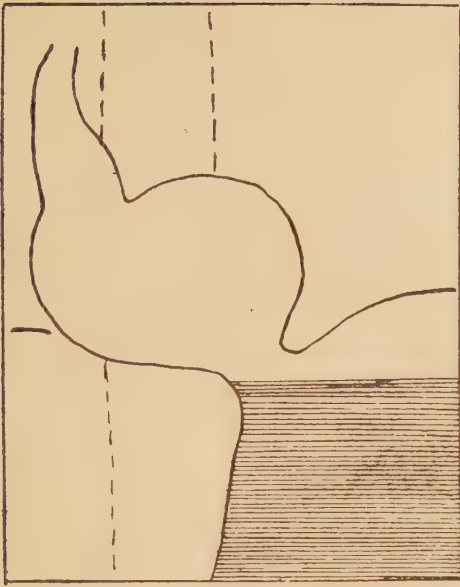
ses bords qui revêtent des aspects changeants suivant les clichés et les sujets : image à peu près sphérique (fig. 11) ou formant un récessus pseudo-diverticulaire (fig. 12 et 14). Au centre de la dilatation une bulle d'air laisse apercevoir les *plis parallèles de la muqueuse* finement dessinés par la baryte, qui traversent l'hiatus diaphragmatique et se voient encore dans la partie haute de l'estomac, sans aucune solution de continuité (fig. 6 et 14). En effet, l'orifice qui fait communiquer cette poche et l'estomac est presque toujours *béant*.

L'image gastrique est normale dans sa morphologie, mais on a l'impression d'un *estomac diminué de hauteur avec un antre pylorique haut situé*. L'anneau duodénal est souvent bien dégagé, individualisé de la masse intestinale.

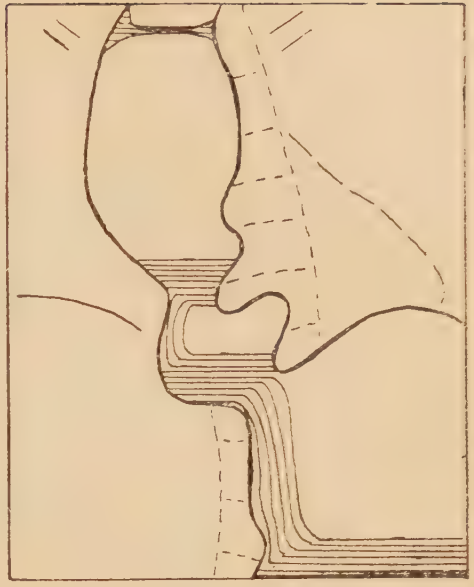
Dans le décubitus dorsal :

Les images montrent le même aspect et mettent surtout en relief la béance de l'orifice trans-diaphragmatique qui souvent ne semble être qu'une portion rétrécie entre deux segments de volume identique situés l'un au-dessus et l'autre au-dessous du diaphragme (fig. 13).

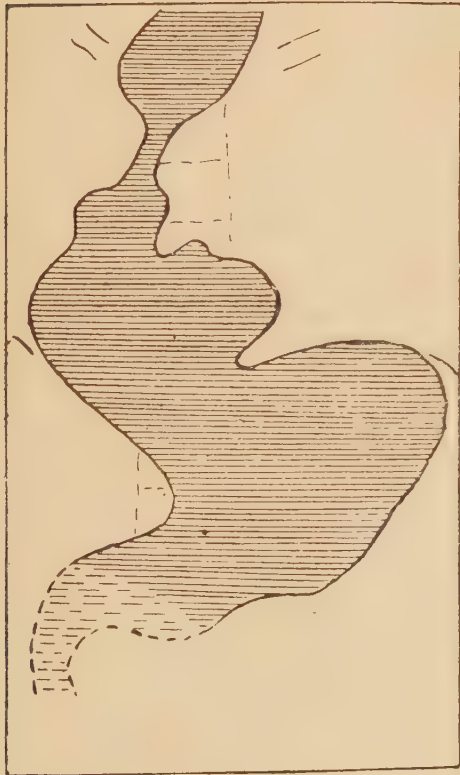
L'ensemble de ces signes radiologiques permet de préciser la nature de l'anomalie digestive que la symptomatologie clinique faisait soupçonner. Il s'agit, en effet, d'un *rétrécissement œsophagien* qui siège au niveau de la 7^e vertèbre dorsale et auquel fait suite



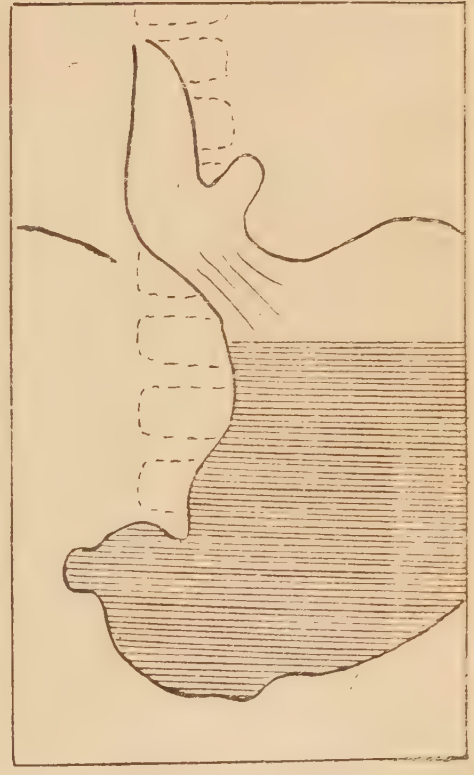
F. 11



F. 12



F. 13



F. 14

un *segment dilaté* : cette poche anormale communique largement avec un *estomac trop court* qui semble remonté. Ces faits indéniables peuvent être logiquement interprétés comme un raccourcissement de l'œsophage qui produit une ascension de l'estomac dont le cardia et la partie supérieure sont devenus intra-thoraciques.

Avant de pouvoir affirmer l'exactitude de ce diagnostic, on doit avoir recours à l'examen endoscopique et histologique.

ENDOSCOPIE

Cet examen complémentaire n'est pas sans danger chez des sujets aussi jeunes. Les spécialistes anglais, cependant, le tentent systématiquement (13 fois sur 15 observations avec 2 décès au cours de l'opération : chez l'un il y a eu blessure accidentelle de la plèvre, l'autre ne s'est pas réveillé à la fin de l'anesthésie générale). En France, l'œsophagoscopie n'a été tentée que deux fois, par Lelong chez l'enfant la plus âgée (11 ans 1/2) et par Lesné chez un nourrisson de 11 mois.

Findlay et Brown Kelly utilisent une technique qui donne de bons résultats puisqu'ils n'ont jamais observé d'accidents. La préparation comporte l'administration préalable d'atropine et l'anesthésie générale. Ils utilisent des sondes de calibre progressivement

croissant qui montrent que le rétrécissement n'est pas très serré et se laisse assez facilement dilater; ils peuvent le plus souvent aller jusqu'au numéro 4 correspondant à un tube intérieur de 7 mm. de diamètre et une spatule de 8 mm. 5. Leur expérience basée sur 8 observations montre qu'il existe deux types de rétrécissement : la variété de beaucoup la plus fréquente se présente sous forme d'un défilé régulier dont le calibre diminue progressivement *en entonnoir* sur une hauteur de 1 à 2 centimètres environ. Dans l'autre variété très rare, l'endoscope est arrêté par une *membrane annulaire*, une sorte de diaphragme avec un orifice plus ou moins central, qui est habituellement déchiré par le bec de l'instrument. Le siège du rétrécissement est variable, selon l'âge du sujet en particulier ; en moyenne, l'endoscope est arrêté à 12 *centimètres* des arcades dentaires.

Fait de première importance, *l'aspect de la muqueuse* au-dessus et au-dessous du rétrécissement est très différent. Au-dessus, elle a une coloration pâle, blanchâtre et apparaît sillonnée de plis longitudinaux peu profonds. Au-dessous, la coloration est d'un blanc plus mat au repos, mais rosée ou franchement rouge quand l'estomac fonctionne ; les plis sont plus épais, cérébroïdes et unis entr'eux par de fins replis transversaux donnant un aspect aréolaire.

Par ces seules constatations, et si elles peuvent être nettement établies, le spécialiste peut affirmer que *la muqueuse est du type œsophagien au-dessus du rétrécissement et du type gastrique au-dessous*, mais

dans son ensemble elle a un aspect à peu près normal, avec cependant quelques signes de congestion inflammatoire.

Plus intéressante à noter est l'apparence pathologique de la muqueuse que l'on observe très fréquemment au niveau même ou un peu au-dessus de la région rétrécie. Ce rétrécissement est, en effet, le siège habituel d'une *lésion ulcérée* banale plus ou moins profonde, tantôt très hémorragique, tantôt recouverte d'un enduit blanchâtre.

Cet examen a non seulement un intérêt de diagnostic incontestable, mais il permet aussi de prélever par *biopsie* des fragments de muqueuse dont les coupes histologiques préciseront la nature.

HISTOLOGIE

La muqueuse prélevée *au-dessus du rétrécissement* possède un *épithélium malpighien* dont la couche superficielle est du type pavimenteux stratifié avec plusieurs assises de cellules : les cellules superficielles larges et minces à contour polygonal, les cellules basales hautes et transparentes. Plus profondément, le derme de structure surtout conjonctive forme de nombreuses papilles qui s'avancent en plein épithélium. De place en place, de rares glandes acineuses, dont le canal central est surtout composé de cellules muqueuses, se voient dans la tunique celluleuse.

Au-dessous du rétrécissement, la structure du fragment prélevé est bien différente. Ici l'épithélium est formé d'une seule assise ininterrompue de cellules cylindroconiques, sécrétant du mucus et dont le noyau n'occupe que l'extrémité profonde. Immédiatement au-dessous, le chorion est occupé dans presque toute son étendue par un amas de corps glandulaires. Ces glandes, du type tubuleux, sont formées de deux variétés de cellules typiques : *cellules principales* formant un revêtement presque continu, cubiques avec un protoplasme clair et un gros noyau régulier, *cellules bordantes* plus profondes et assez rares, de forme variable avec un petit noyau central et un protoplasme parsemé de granulations.

Ces deux aspects histologiques très différents indiquent que le segment supérieur de l'image en sablier est bien l'œsophage, et que la poche inférieure située au-dessus du diaphragme a une structure gastrique typique. Le rétrécissement doit donc être considéré comme étant le cardia anatomique.

Ainsi chaque fois que ces deux examens spéciaux endoscopique et histologique ont pu être faits, ils sont venus confirmer d'une façon formelle les données radiologiques et prouver que cette malformation est bien un raccourcissement de l'œsophage avec un estomac en partie thoracique.

CHAPITRE V

OBSERVATIONS

Nous ne saurions mieux illustrer cet exposé un peu schématique des différents symptômes tant cliniques que radiologiques et endoscopiques du brachyœsophage avec ectopie gastrique partielle, qu'en donnant un résumé succinct de quelques observations déjà publiées de cette anomalie. Elles ne semblent, cependant, pas avoir toutes la même valeur.

En effet, si pour 3 d'entr'elles (I — II — III), le diagnostic est absolument certain, cette certitude n'est pas aussi rigoureuse pour les autres.

Chez certaines, seule la preuve histologique fait défaut (IV — V).

Chez d'autres, l'examen radiologique est concluant, mais les examens spéciaux manquent (VI — VII). Nous rangeons également dans ce groupe celles où le diagnostic, d'abord inexact, a pu être rectifié, ou n'a pas été porté à dessein. (VIII — IX — X — XI).

Pour l'une d'entr'elles le diagnostic de malformation

œsophagienne est probable, bien que l'examen radiologique ne soit pas absolument concluant (XII).

Enfin, nous citons un cas inverse où le diagnostic de brachyœsophage semble avoir été porté à tort, sur une fausse interprétation radiologique (XIII).

Observation I : (LELONG — AIME — AUBIN — BERNARD)

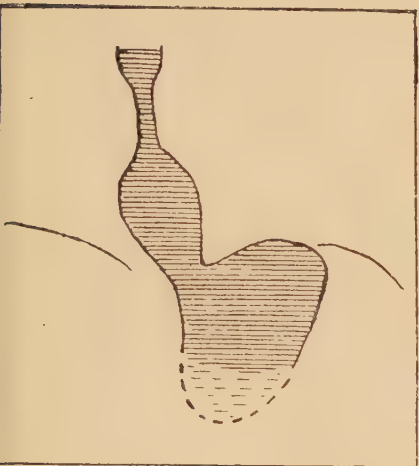
X... Fillette de 2 ans 11 mois a été examinée par M. LELONG qui conclut à la présence d'un brachyœsophage. Les radiographies sont caractéristiques en position verticale oblique (fig. 6) et frontale (fig. 7) et en decubitus dorsal (fig. 13).

L'œsophagoscopie pratiquée avec un tube de 9 mm. montre que la muqueuse œsophagienne est atteinte d'œsophagite. Il y a à 17 cms des arcades dentaires un rétrécissement en forme de tunnel dont l'axe est central ; à son orifice supérieur, la muqueuse est rouge, exulcérée en un point. Long de 2 cms il est dilatable et facilement franchi. La cavité qui lui fait suite est rouge vif et d'aspect absolument semblable à celui de la muqueuse gastrique. Il a été possible de pratiquer deux *biopsies* : au-dessus du défilé, on observe une muqueuse de type malpighien ; au-dessous, au contraire, l'épithélium est du type gastrique avec des cellules primordiales et bordantes caractéristiques.

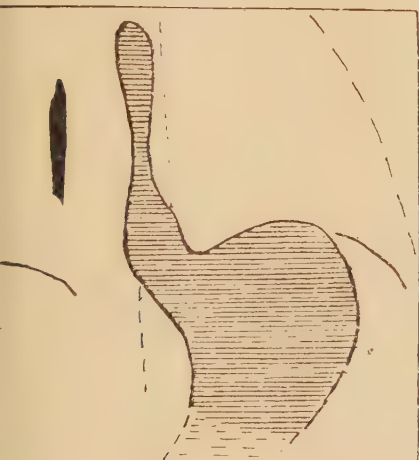
Observation II : (WRIGHT)

X... Garçon de 7 ans, a présenté depuis toujours des vomissements et du hoquet.

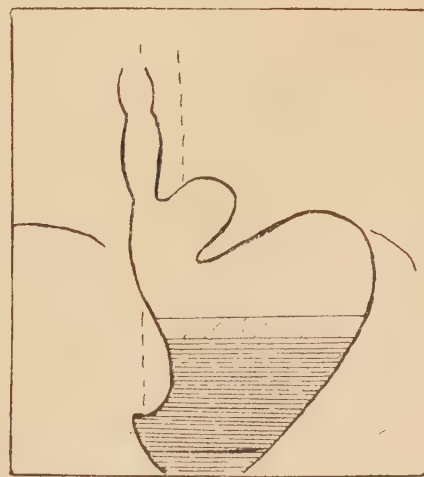
Une *radiographie* faite seulement à cet âge montre un rétrécissement sous-trachéal de l'œsophage avec un estomac en ectopie gastrique partielle.



F. 18



F. 19



F. 20

On tente une *gastrostomie* puis une dilatation sous œsophagoscopie au cours de laquelle une blessure pleurale accidentelle entraîne la mort de l'enfant.

L'autopsie montre qu'il s'agit d'un brachyœsophage typique vérifié d'ailleurs par l'examen histologique.

Observation III : (JACOB — TWEEDIE — NÉGUS)

X... Enfant de 1 an 7 mois de sexe féminin, issue d'une famille de 4 enfants dont l'un a vomi jusqu'à l'âge de 6 mois, a été hospitalisée pour vomissements incoercibles apparus à la naissance et continuant après le sevrage. L'examen clinique est négatif.

A la *radioscopie* on observe un rétrécissement de l'œsophage se projetant entre D6 et D8, visible sur les clichés. L'enfant meurt quelques jours plus tard au cours d'une anesthésie pour endoscopie.

L'examen *nécrologique* précise qu'il y a une importante dilatation sus-diaphragmatique au-dessous d'un rétrécissement serré, long de 2 cm. L'incision longitudinale des parois montre leur épaissement (fig 15). Enfin, l'aspect de la muqueuse au niveau de l'ampoule sous-stricturale est analogue à celui de la muqueuse gastrique. L'examen *histologique* confirme cette analogie.

Il s'agit donc bien d'un brachyœsophage avec ectopie gastrique partielle.

Observation IV : (GERLINGS)

X... Garçon de 5 mois ayant eu une alimentation lactée jusqu'à cet âge sans manifester de troubles digestifs. Il ne commence à vomir que lorsqu'on essaie de lui faire prendre des légumes. Les aliments en purée ou crémeux passent facilement, toutes les particules solides sont rejetées.

A l'examen radiologique on aperçoit nettement un canal étroit débutant au niveau de la bifurcation trachéale et se continuant presque jusqu'au diaphragme avec une petite poche sus-diaphragmatique (fig. 16).

L'œsophagoscopie montre seulement que le rétrécissement est très étroit et que la muqueuse du renflement situé au-dessous est de couleur rouge.

Traitement par des dilatations progressives amenant une petite amélioration.

Observation V : (GERLINGS)

X... Fille de 21 jours, a été hospitalisée pour des vomissements importants qui ont débuté une semaine après la naissance. On pense à une sténose du pylore et on pratique une intervention chirurgicale sans résultat. Puis l'enfant très anémiée est revue deux fois pour hématomèse à 1 an 10 mois et à 2 ans 1/2. A ce moment, une radiographie montre une image œsophagienne en sablier (fig. 17). On pratique une œsophagoscopie qui confirme la présence du rétrécissement à 16 cm. des arcades dentaires. Il est le siège d'un ulcère saignant facilement et qui ne permet pas de pratiquer une biopsie. Au-dessous, la dilatation contient du liquide acide en abondance.

Observation VI : (LELONG — LAMY — AIMÉ)

R... Jean est vu à l'âge de 30 jours pour vomissements incoercibles datant de la naissance. Régurgitation et vomissements sont alimentaires, quotidiens et souvent mêlés de filets de sang. Le poids actuel : 2220 grs est inférieur de 650 grs au poids de naissance. La dénutrition est importante, confinant à l'athrepsie grave.

L'examen radiologique révèle un cardia intra-thoracique séparant l'œsophage de calibre normal, mais trop

court, d'une poche gastrique sus-phrénique dont la forme et les dimensions varient avec les contractions de l'estomac abdominal (fig. 12). Celui-ci est court et l'anneau duodénal est entièrement découvert.

Après deux mois de traitement, le poids est de 4 k. 800. A 1 an, l'enfant pèse 9 k. 730, il est superbe.

Observation VII : (GILLEPSIE)

X... fillette de 12 ans, n'a eu aucun antécédent digestif. Elle est seulement nerveuse, lipothymique. Son aspect est du type myxœdémateux avec quelques signes de rachitisme. On note une anémie légère et aucune spécificité sanguine.

La radioscopie systématique découvre une anomalie inattendue sous forme d'un œsophage très raccourci avec un estomac en partie thoracique. Enfin, cet estomac dont les deux segments sus et sous-diaphragmatiques sont de calibre égal, sans aucune solution de continuité au passage du diaphragme, montre une absence de coudure permanente sous toutes les incidences (fig. 18).

Le brachyœsophage avec ectopie gastrique est donc associé ici à une malformation de l'estomac.

Observation VIII : (AIMÉ — BLECHMANN)

Janine M., âgée de 8 mois et 3 semaines présente des troubles digestifs importants : vomissements qui apparaissent dès le premier jour et sont depuis lors quotidiens. Chaque examen a révélé leur nature hémorragique ainsi que l'existence de melœna. A partir du 5^e mois, se produisent des crises douloureuses paroxystiques et de la constipation.

A l'examen, l'enfant apparaît hypotrophique, pesant 5. 900 grs, très anémiée, avec un rachitisme discret.

Les radiographies enregistrent une image diverticulaire sus-diaphragmatique permanente, mais d'aspect changeant, hydroaérique après une régurgitation. Le passage trans-diaphragmatique qui laisse voir les plis de la muqueuse est le plus souvent largement ouvert (v. fig. 14). On porta le diagnostic d'ulcère de l'œsophage. Traitements médicamenteux divers, puis gastrostomie. L'enfant est décédée dans les suites opératoires de la fermeture de la bouche gastrique, 6 mois plus tard.

Le diagnostic fut redressé 3 ans plus tard, sur révision du dossier.

Observation IX : (LELONG — AIMÉ — BERNARD)

Daniel P... est examiné à 19 jours parce qu'il vomit depuis sa naissance, chaque jour, presque à tous les repas. Une hématomèse de sang noir se produit au 3^e jour et se renouvelle dans le service, à l'âge de 2 mois 1/2. Il pesait 2.990 grs à la naissance, 2.900 grs à 3 mois. Enfant hypotrophique et déshydraté.

Les radiographies en série mettent en évidence au-dessus de la coupole diaphragmatique deux renflements ampullaires symétriques où stagne la baryte (fig. 19). Malgré diverses thérapeutiques, l'enfant quitte le service à 6 mois pesant 4.900 grs, vomissant encore chaque jour, mais conservant 3 à 4 biberons.

A ce moment, le diagnostic de diverticules épiphréniques de l'œsophage avait été porté, il fut redressé huit mois plus tard par les auteurs qui avaient pu suivre cet enfant.

Observation X : (GARDÈRE — LAMBERT — DAUVERGNE)

X... est un garçon de 15 mois qui présente depuis sa naissance des vomissements intermittents, il est hospitalisé pour anémie et affection pleurale aiguë, rapidement guérie. Il persiste seulement à l'auscultation des gargouillements à la base de l'hémithorax droit.

La *radioscopie* met en évidence un estomac biloculaire dont la poche supérieure repose sur l'hémi-diaphragme droit. Au sommet de cette poche aboutit un œsophage plus court que normalement. Après ingestion barytée, on obtient une image hydroaérique sus-diaphragmatique.

On a institué un traitement anti-anémique avec plusieurs transfusions et l'état général est rapidement amélioré.

Cette observation fut présentée avec le diagnostic *d'estomac biloculaire par fausse hernie diaphragmatique*.

Observation XI : (LÉVESQUE — MÉRY — RONGET)

L... Monique, âgée de 1 an 9 mois est examinée pour hypotrophie et anémie. Elle n'a jamais vomi, mais n'a aucun appétit, mange peu et a des selles rares, mal digérées.

L'examen général ne montre que de l'anémie et un bruit de succussion à la base du thorax.

La *radioscopie* révèle en effet une image hydroaérique de la base droite près du sternum. Après un repas opaque, on voit que l'œsophage est raccourci, abouché au sommet d'une poche gastrique intra-thoracique visible sans préparation. Il y a de plus un retard de l'évacuation pylorique.

Un traitement per os à base de fer et de muqueuse gastrique donne de bons résultats.

On a posé le diagnostic de *hernie trans-diaphragmatique*, cependant le raccourcissement de l'œsophage, manifeste à la radioscopie, permet de penser qu'il s'agit d'une *ectopie gastrique*.

Observation XII : (TURQUETY — MIGNON)

X... garçon de 13 mois a présenté depuis sa naissance des vomissements incoercibles avec une hématemèse abondante à 4 mois. C'est un enfant amaigri (10 k.) et pâle. L'examen du sang dans les vomissements et les selles est positif. L'anémie est très importante : H : 2.720.000. L : 19.000.

L'examen du *cliché radiographique* révèle la présence d'une ampoule gazeuse sus-diaphragmatique qui communique par un orifice béant avec l'estomac abdominal dont la morphologie est normale (fig. 20). Le radiologue affirme que la baryte parcourt directement l'œsophage et la poche intra-thoracique et ne mentionne ni coudure ni rétrécissement du conduit œsophagien.

Les auteurs, après discussion de cette « *malformation de la partie haute de l'estomac* » pensent qu'elle siège au niveau du cardia, sans la préciser. On peut penser qu'il s'agit, soit d'une hernie gastrique partielle avec ascension du cardia, soit plutôt d'un œsophage raccourci puisqu'il ne semble pas présenter de coudure anormale.

Observation XIII : (LESNÉ — RONGET — LONGEAUX)

X... garçon de 11 mois a été hospitalisé pour vomissements répétés depuis sa naissance. Ceux-ci sont précoces et de nature alimentaire, mêlés à une quantité

importante de glaires et à un peu de sang, mais avec absence de melæna à l'œil nu. A l'examen, le développement est normal, mais l'enfant est pâle (H : 4.370.000). Il est habituellement constipé.

L'examen à la radio montre que l'œsophage porte sur son bord gauche un peu au-dessus du diaphragme une encoche formant une zone rétrécie de calibre variable, avec une dilatation sous-jacente. Au passage du diaphragme des plis de muqueuse apparaissent.

L'endoscopie met en évidence un petit ulcère siégeant sur la zone rétrécie.

Le diagnostic porté fut celui de *brachyœsophage avec œsophagite ulcéreuse*. Nous verrons à propos du diagnostic différentiel ce qu'on peut en penser.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Il est certain que les nombreuses affections qui entraînent des vomissements chez le nourrisson se présentent chacune sous une forme spéciale et assez caractéristique pour ne pas être confondue avec une malformation gastro-œsophagienne. Que ces vomissements soient seulement un épiphénomène au cours d'un *syndrome méningé* ou *occlusif*, qu'ils proviennent de l'*aérophagie chronique* ou d'une *erreur alimentaire* (quantité et qualité du lait, anaphylaxie) ou qu'ils traduisent cliniquement une *sténose du pylore*, ils seront le plus souvent faciles à identifier. Le clinicien expérimenté en reconnaîtra aisément l'étiologie.

Nous n'insisterons pas davantage sur le problème qui peut se poser lorsque les vomissements, accompagnés d'hématémèse, évoquant aussitôt l'idée d'un *ulcère* de l'œsophage ou de l'estomac (voir obs. VIII et XIII). Mais s'agit-il alors d'un ulcère isolé ou d'un brachyœsophage avec œsophagite, celle-ci produisant une érosion, puis une ulcération de la muqueuse ? En

l'occurrence, l'essentiel pour le praticien est de ne pas se contenter du trop simple diagnostic d'ulcère. Il devra en rechercher la cause et poursuivre ses investigations pour découvrir une malformation associée très fréquente, nous l'avons vu, mais plus discrète.

Il est enfin une entité nosologique individualisée depuis quelques années par le Professeur Marfan, du groupe mal connu des vomissements d'origine nerveuse : *la maladie des vomissements habituels*. Elle est intéressante à connaître et à discuter, à notre point de vue, par suite de sa ressemblance clinique avec le brachyœsophage. Ici aussi le symptôme dominant est le sujet alimentaire qui apparaît habituellement avant le troisième mois. Il se produit d'une demi-heure à 2 heures après la tétée. Pendant les périodes de crises, l'enfant vomit après chaque repas, parfois dans l'intervalle, mais on constate souvent des rémissions presque complètes. Ces vomissements habituels ont pour conséquence prévisible une hypothrepsie qui s'installe plus ou moins vite suivant le degré d'anorexie. Mais elle atteint rarement le stade de l'athrepsie grave. Les selles sont à peu près normales avec parfois une diarrhée mucogrumelleuse passagère. La constipation n'apparaît que lorsque la dénutrition est très prononcée. Par ailleurs aucun signe physique n'est révélé par l'examen général, aussi minutieux qu'il soit.

Le syndrome est donc analogue à celui de l'ectopie gastrique partielle avec brachyœsophage. Aussi le

diagnostic différentiel devient-il délicat et il faut pratiquer un examen radiologique pour résoudre le problème.

Chez cet enfant vomisseur étudié à la radioscopie, rien ne frappe à première vue : il n'y a ni l'image en sablier du brachyœsophage, ni l'hyperkinésie gastrique de la sténose du pylore. Le signe pathognomonique n'apparaît qu'à un examen attentif et prolongé. La bouillie opaque s'amasse normalement dans l'estomac, mais on voit aussitôt celui-ci se rétracter, se contracturer sur son contenu ; il devient globuleux, rigide, immobile. Ce gastrospasme total est accompagné de spasme pylorique et rien ne passe dans le duodénum pendant un laps de temps variable d'une 1/2 heure à 2 heures. Puis brusquement le spasme cesse et le pylore, par des contractions normales et souvent rapprochées, évacue en totalité le contenu gastrique. En bref, l'estomac peut être vide avant les délais normaux. « C'est, dit Barret, le syndrome du tout ou rien ». Ces aspects, on le voit, ne ressemblent en rien à une malformation gastro-œsophagienne.

Signalons enfin qu'on peut faire une sorte de preuve thérapeutique de la Maladie de Marfan en instituant un traitement antisyphilitique mercuriel qui entraîne sa guérison dans 65 % des cas.

Ainsi dans la pratique, si l'ectopie gastrique partielle peut se confondre cliniquement avec une maladie des vomissements habituels, l'examen radiologique résoudra la question sans discussion possible.

Mais il ne faudrait pas croire que le simple examen radiologique suffit pour reconnaître un brachyœsophage, car à côté des cas heureux où la malformation systématiquement recherchée est mise en évidence, il existe beaucoup de cas douteux pour lesquels se pose un diagnostic différentiel radiologique, suivant les images recueillies.

Nous passons rapidement sur l'aspect radiologique de l'œsophage *avant toute préparation* ; la bulle claire, assez souvent visible, dont le volume varie avec les mouvements respiratoires, pourrait faire croire de prime abord à l'existence d'un kyste gazeux intra-thoracique ou d'un pneumothorax partiel ; mais le radiologue a son attention attirée sur l'importance des troubles digestifs et il procède sans tarder à l'administration du repas baryté.

Après opacification, nous avons vu que les deux signes de l'ectopie gastrique partielle dans la cage thoracique avec brachyœsophage sont : une image d'ensemble en sablier et une dilatation marquée de son segment inférieur. Suivant que l'examen radiologique révèle la prédominance de l'un ou de l'autre aspect, les diagnostics à discuter avant de conclure à l'existence d'un brachyœsophage seront différents.

I) ASPECT D'ŒSOPHAGE EN SABLIER :

Pour pouvoir donner au segment intermédiaire rétréci le nom de cardia et celui de portion intra-thoracique de l'estomac au renflement inférieur, il faut

d'abord s'assurer qu'il ne s'agit pas d'un simple *rétrécissement cicatriciel* de l'œsophage d'origine traumatique ou inflammatoire.

Déjà l'interrogatoire révélera l'existence possible d'antécédents pouvant expliquer le rétrécissement : ingestion de substances caustiques, passage d'un corps étranger, plaies opératoires ou accidentelles. Les rétrécissements d'origine inflammatoire seront plus difficiles à déceler ; il faut, cependant, penser aux séquelles de l'œsophagite qui peut compliquer un érysipèle, une fièvre typhoïde, une diphtérie ; il faut rechercher si l'enfant ne présente pas une tuberculose viscérale avec localisation œsophagienne, enfin déceler par les examens généraux un terrain syphilitique accompagné de lésions de l'œsophage.

De plus, le rétrécissement de l'œsophage, s'il se présente bien sous forme d'une image en sablier, s'accompagne surtout d'une dilatation sus-jacente à la lésion produite par la stase qui existe à ce niveau ; par contre, le segment sous-jacent est de calibre normal ou plus ou moins atrophie. L'image en sablier est donc, dans ces conditions, *inversée* par rapport à celle du brachyœsophage où la dilatation est inférieure et représente la poche gastrique intra-thoracique.

Enfin en cas de rétrécissement cicatriciel, on verra la bouillie barytée s'accumuler dans le renflement supérieur et progresser difficilement au niveau de la zone rétrécie ; le passage est filiforme, se dessine en racine de radis ou en mince ruban dont le calibre est immuable ; on comprend ainsi qu'il ne peut y avoir

d'image hydroaérique sous-stricturale. Ces aspects sont donc bien différents de ceux que revêt le brachy-œsophage et la discrimination sera facile. En cas de doute, un examen endoscopique permettrait de vérifier ultérieurement l'aspect et la nature du rétrécissement.

II) IMAGE DE DILATATION SUS-DIAPHRAGMATIQUE :

En présence de cette deuxième variété d'aspect radiologique, le diagnostic devient beaucoup plus délicat. Une dilatation sus-diaphragmatique du tube digestif peut en effet donner lieu à une double interprétation en dehors de l'ectopie gastrique partielle.

S'agit-il tout d'abord d'un *diverticule épiphrénique de l'œsophage* ? Le diverticule congénital est exceptionnel, mais il n'est pas illogique d'y penser chez un nourrisson assez âgé dont les hématémèses font croire à des antécédents ulcéreux. Une erreur d'interprétation de ce genre a été commise par Lelong chez un enfant de 19 jours qu'on croyait porteur d'un double diverticule congénital de l'œsophage qui n'était qu'un estomac en ectopie thoracique partielle (v. obs. IX rectifiée ensuite) (1). De même, l'aspect radiologique recueilli par Aimé et Blechmann chez un nourrisson de 8 mois qui vomissait du sang, pouvait en effet faire croire à l'existence d'une niche ulcéreuse (v. fig. 14) et ce diagnostic avait été porté avant d'être modifié trois ans plus tard, lorsque les

(1) *Bull. Soc. Méd. Hôp. de Paris*, février 1939, p. 152.

syntômes du brachyœsophage furent mieux connus (obs. VIII) (1).

Le meilleur signe distinctif lorsqu'on hésite entre les deux diagnostics est l'aspect normal de l'œsophage sus-jacent et de l'estomac en cas de diverticule œsophagien véritable, alors que l'existence d'un brachy-œsophagien comporte un rétrécissement cardiaque au-dessus de la poche intra-thoracique, la béance permanente du passage trans-diaphragmatique et le raccourcissement de la portion sous-phrénique de l'estomac.

S'agit-il enfin d'une *hernie trans-diaphragmatique de l'estomac* ? C'est là le problème de diagnostic le plus difficile à résoudre. Qu'elle soit congénitale ou secondaire, la hernie gastrique comporte le passage à travers l'hiatus du diaphragme, soit de la grosse tubérosité seulement (2), soit du cardia qu'elle entraîne dans son mouvement d'ascension (3).

Lorsque la *grosse tubérosité seule* est herniée dans la cage thoracique, sa position habituelle est postérieure ou latérale gauche (4). La bouillie barytée parcourt dans toute sa longueur jusqu'au diaphragme l'œsophage qui a un aspect normal ; elle marque un temps d'arrêt au niveau de l'hiatus, glisse dans l'estomac sous-phrénique, puis reflue en partie seule-

(1) Bull. Soc. Méd. Hôp. de Paris, février 1939, p. 147.

(2) MARQUEZY : Bull. Soc. Pédiatrie, Paris, janv. 1936, p. 44.

(3) LEVESQUE : (Obs. II). — Bull. Soc. Péd. P., février 1936, p. 70.

(4) TURQUETY : La Médecine Infantile, avril 1935, p. 128.

ment dans la poche intra-thoracique. Ce mécanisme est très différent du transit habituel au brachyœsophage où l'arrêt se fait au niveau du rétrécissement œsophagien donc plusieurs centimètres au-dessus du diaphragme, où le remplissage commence par la poche intra-thoracique et où le segment trans-phrénique est nettement élargi.

L'aspect est différent lorsque le *cardia est lui-même intra-thoracique*, entraîné par la hernie gastrique. Ici l'œsophage conserve sa longueur normale, mais son extrémité inférieure se recourbe en suivant l'ascension du cardia et sa direction n'est plus verticale, mais plus ou moins coudée. Cet aspect apparaît très nettement à la radioscopie ; la substance opaque dessine l'inflexion de l'œsophage, s'arrête assez longtemps au cardia qui est latéralisé, traverse la poche intra-thoracique et se collecte dans l'estomac abdominal sans marquer d'arrêt bien net au niveau du diaphragme. Dans l'ectopie gastrique partielle, ceci est évident, l'œsophage est non seulement raccourci, mais rectiligne et s'abouche, au niveau du cardia, à la partie la plus haute du segment intra-thoracique de l'estomac.

Ces discussions qui pourraient sembler un peu superflues, surgissent malheureusement très souvent dans la pratique courante. En fait, il est assez difficile de différencier cliniquement une maladie de Marfan et un brachyœsophage, nous l'avons montré. Quant à l'examen radiologique, au lieu d'éclairer le diagnostic,

il le complique souvent en faisant surgir la possibilité de ces deux autres anomalies : diverticule épiphrénique de l'œsophage ou hernie trans-diaphragmatique de l'estomac ?

Nous nous permettons, pour montrer la difficulté réelle d'un diagnostic précis et indiscutable, de rapporter ici une observation personnelle. Si la symptomatologie est bien celle d'un brachyœsophage, les radiographies par contre, peu explicites en raison d'un matériel insuffisant, ne sont pas très concluantes. En dépit d'une thérapeutique agissante qui a guéri cet enfant, l'incertitude de notre diagnostic persiste donc.

OBSERVATION PERSONNELLE

G... Louis est né le 3 février 1941 à la Maternité de l'Hôtel-Dieu d'Angers. Il pesait 3.410 grs à la naissance et mesurait 51 cms. L'accouchement s'était normalement effectué, le placenta pesant 480 grs. L'enfant ne présentait ni malformation apparente, ni signes d'hérédosyphilis.

Ses *antécédents familiaux* étaient pourtant chargés. Son père avait été hospitalisé le 3 septembre 1940 pour chancre syphilitique. Sa mère examinée à la Maternité au 7^e mois de sa gestation, avait une grossesse normale, mais un examen de sang donnait comme résultat : Bordet-Wassermann, Kahn et Meinicke : positifs fort. On avait institué aussitôt un traitement mixte Novar-Bivaltol. Tous les deux étaient des déficients psychiques.

Ses 4 frères étaient bien portants, mais l'un d'eux avait, comme la mère, des réactions sérologiques positives.

Dès la naissance apparaissent des troubles digestifs sous forme d'un rejet par la bouche de liquide glaireux en assez grande quantité. Mis au sein, l'enfant est paresseux, Après chacune des 3 premières tétées, il régurgite en partie le lait qu'il vient de prendre, mélangé à des glaires.

Pendant les 10 premiers jours, presque toutes les tétées sont immédiatement suivies d'une régurgitation de lait non coagulé dans lequel les glaires sont de plus en plus rares. Il n'y a, à ce moment, aucun effort expulsif ; l'enfant semble baver le lait qu'il rend, mais la quantité rejetée est assez importante (1 à 2 cuillerées à soupe). La chute physiologique de poids (500 grs environ) se termine au sixième jour, mais son ascension normale ne se produit pas les jours suivants.

Après une accalmie passagère de 2 jours, les régurgitations reprennent au 12^e jour, moins nombreuses, mais d'un caractère différent. Dès ce moment, en effet, on peut parler de vomissements véritables, car le rejet est plus brutal et se fait en une ou deux fusées. Il a lieu plus tardivement, une heure environ après le repas. Chaque tétée en partie rejetée doit être complétée par un biberon et les rations sont minutieusement surveillées.

Au 30^e jour, malgré ces troubles digestifs incessants, l'appétit est bon, l'état général reste satisfaisant, l'enfant a un comportement normal et ne semble pas souffrir. Seule la courbe de poids est inquiétante. Elle a dans l'ensemble, en dépit de quelques ébauches d'ascension, une allure en plateau et à 1 mois le déficit pondéral est toujours de 500 grs sur le poids de naissance.

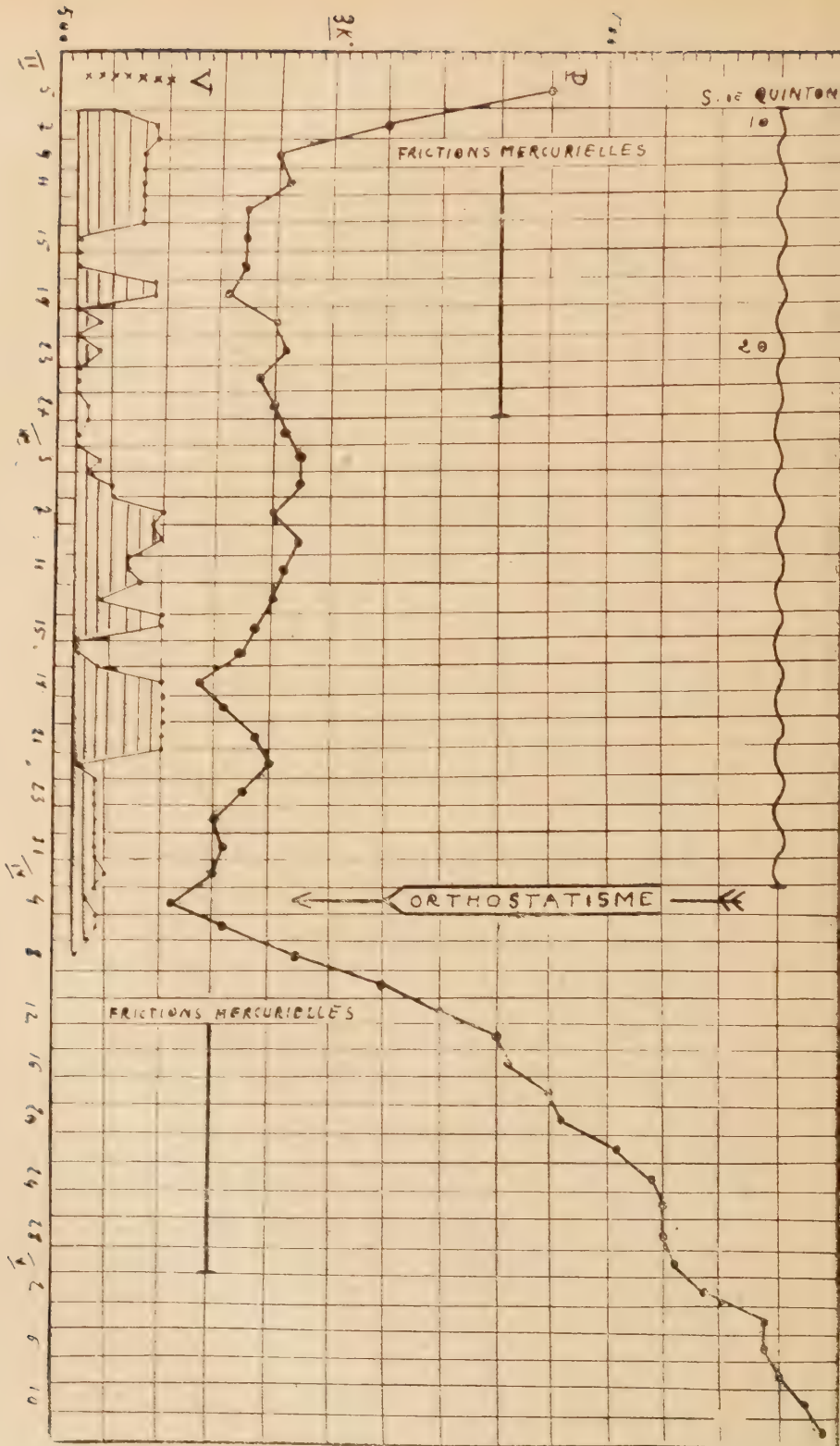
Divers traitements ont été essayés dès le début : sérum de Quinton à la dose de 10, puis de 20 cc. depuis la naissance, biberons complémentaires, lait concentré avant les tétées pour obtenir une consistance plus épaisse, décubitus latéral gauche après les repas pour supprimer

l'aérophagie, génatropine comme médication sédative, mais aucun ne semble agir. En raison des antécédents syphilitiques, où on croit voir la cause de ces troubles digestifs, une série de frictions mercurielles est commencée au 4^e jour, mais ne produit aucune amélioration.

Au cours du 2^e mois, on continue à alterner les diverses médications déjà essayées, mais sans succès. Au contraire, les vomissements sont journaliers et leur fréquence est de 5 par jour en moyenne. Ils continuent à être tardifs et en fusée. Les selles sont normales en général, mais à la 5^e semaine, on note pendant quelques jours une diarrhée verdâtre qui disparaît par administration d'eau de chaux. La courbe de poids continue à indiquer une diminution qui va en s'accroissant. Le 4 avril, elle descend à 2 k. 725, c'est-à-dire que le déficit est presque de 700 grs sur le poids de naissance. Au fléchissement pondéral se joint à ce moment une dénutrition manifeste : l'enfant est pâle, amaigri et légèrement déshydraté ; la peau est sèche, la fontanelle bregmatique un peu déprimée ; les selles sont rares et plus sèches.

Il est à noter qu'il n'y a jamais eu ni hématomèse ni méléna décelables à l'examen macroscopique. L'examen des autres appareils pulmonaire, cardio-vasculaire, nerveux ne révèle aucun signe pathologique ; le foie et la rate sont normaux.

Bref à 2 mois, on est en présence d'un nourrisson presque athrepsique et qui vomit encore deux ou trois fois par jour, malgré les divers traitements essayés. Convaincu que ces vomissements ne sont dus ni à un mauvais régime alimentaire, ni à une hérédosyphilis latente, on songe alors à la possibilité d'une malformation œsophagienne et on pratique des *examens radiologiques*. A la radioscopie, on observe une dilatation de la partie inférieure de l'œsophage variant avec les mouvements respiratoires. La substance opaque semble progresser



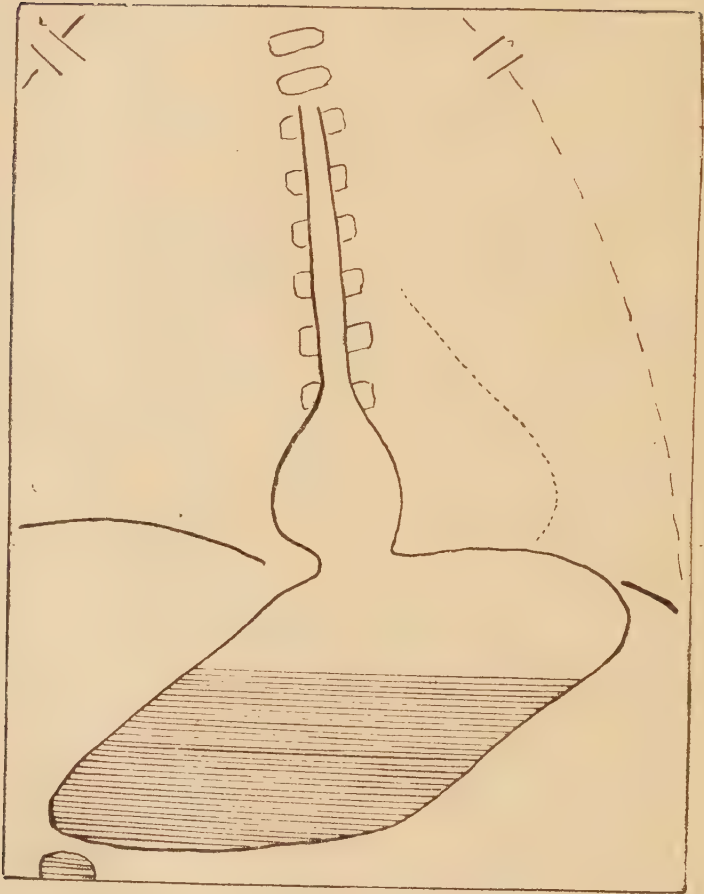
F. 21

normalement dans l'œsophage. Le remplissage gastrique est normal et les évacuations pyloriques commencent aussitôt. Il n'y a aucun retard, aucun liquide résiduel. Des clichés pris au cours de cet examen montrent avec netteté l'image gastrique, mais on n'a pas pu obtenir une opacification de l'œsophage. Les contours à peine indiqués, sont trop imprécis pour qu'on puisse affirmer la présence d'une poche sus-diaphragmatique et surtout d'un rétrécissement sus-jacent.

On pense, cependant, que la dilatation inférieure de l'œsophage visible à la radioscopie est un nouvel argument en faveur d'une malformation et on institue le traitement préconisé dans le brachyœsophage. On met l'enfant en position verticale pendant une heure après chaque repas, et avant chacun d'eux, on administre une cuillerée à café de potion bromurée. Le résultat est surprenant : la courbe de poids indique aussitôt un gain journalier de 100 grs, puis de 125 grs. Cette ascension presque verticale persiste ensuite, mais moins rapide (fig. 21). On assiste en même temps à une disparition presque immédiate des vomissements : deux le lendemain, un seul le surlendemain. Depuis, ils ne se sont jamais reproduits. Parallèlement, l'état général se rétablit peu à peu.

L'enfant ayant quitté l'Hôpital à 6 mois, en bon état et ne vomissant plus, a pu être revu tout récemment à l'âge de 11 mois. Il pèse maintenant 7 k. 320, mesure 70 cms et possède ses 4 incisives moyennes. Ainsi il a un retard de croissance se manifestant sur le poids et la dentition, alors que sa stature est normale. Cela lui donne un aspect élancé et légèrement amaigri. L'état général est bon et les troubles digestifs ont disparu. Le psychisme est suffisant.

On procède à un nouvel examen radiologique qui ne met en évidence que la *dilatation épiphrénique de l'œsophage* déjà signalée. Elle est surtout visible pendant les



F. 22

inspirations qui l'accentuent et où elle atteint un volume supérieur à celui d'une noix. Sa limite supérieure se projette entre la 8^e et la 9^e vertèbre dorsale. On ne peut affirmer qu'il y ait un rétrécissement à ce niveau. La baryte coule dans l'œsophage, puis le long des parois de la dilatation et tombe dans l'estomac (fig. 22). Malheureusement, cette dilatation très nette à la radioscopie n'a pu être fixée sur les clichés d'une façon suffisante.

La poche à air gastrique, minuscule à jeun, prend d'énormes proportions au cours du repas. Les évacuations pyloriques sont normales.

En bref, quel diagnostic peut-on porter à propos de cette observation ? Il s'agit d'un syndrome de vomissements incoercibles apparus dès la naissance. On peut éliminer d'emblée le diagnostic de vomissements d'origine alimentaire ou par aérophagie puisque l'allaitement a toujours été surveillé et que la radiographie n'a pas montré d'ingestion d'air anormale.

Il ne s'agit pas davantage d'une *sténose du pylore* que l'évolution infirmerait à elle seule. De plus, il y aurait eu, dans ce cas, une dénutrition plus accentuée avec constipation, la perception possible de l'olive bulbaire, enfin et surtout l'existence d'un intervalle libre et des signes radiologiques d'hyperkinésie avec retard de l'évacuation.

Nous avons pu, au début, penser à une *maladie de Marfan* en raison des antécédents syphilitiques et des vomissements capricieux sans hématomèse. A l'encontre de ce diagnostic, on peut donner deux raisons suffisantes : l'absence de gastrospasme à la radios-

copie et l'échec total de la médication mercurielle et sédative.

La dilatation sus-diaphragmatique visible à l'examen radiologique ne peut être une *hernie trans-diaphragmatique de l'estomac*, puisque l'œsophage est rectiligne et que le transit ne subit ni arrêt, ni reflux. On ne peut pas non plus parler de *diverticule épiphrynique de l'œsophage* puisqu'on voit une simple dilatation.

Seul reste le diagnostic de brachyœsophage. En sa faveur, on peut invoquer l'histoire clinique typique et les résultats thérapeutiques. De plus, la limite supérieure de la dilatation entre la 8^e et la 9^e vertèbre dorsale, est approximativement la situation classique d'un brachyœsophage. Seule manque la présence fréquente, mais pas indispensable, de l'hématémèse et le rétrécissement net du cardia intra-thoracique au-dessus de la dilatation.

Dans ces conditions et pour rester dans la limite de la prudence et du doute médical, nous ne faisons qu'un diagnostic de probabilité. Nous insistons sur le fait que cette observation ne peut être donnée comme un nouveau cas de brachyœsophage avec ectopie gastrique partielle. Nous la rapportons seulement pour souligner les difficultés que soulèveraient une telle affirmation et les divers diagnostics différentiels successivement envisagés pour n'arriver qu'à cette probabilité, par élimination.

CHAPITRE VII

TRAITEMENT

En présence de cette malformation qui ressemble à première vue à un rétrécissement de l'œsophage, les pédiâtres ont d'abord eu l'idée de tenter des dilations progressives, sous contrôle endoscopique. Nous avons vu que ce traitement employé fréquemment par les Anglais, est non seulement dangereux, mais encore irrationnel. L'œsophagoscopie employée dans un but thérapeutique, permet, tout au plus, de pratiquer des applications sur des surfaces exulcérées de la muqueuse.

En fait le traitement actuel est uniquement médical. Dans certains cas graves de brachyœsophage où apparaissent de l'anémie et de la déshydratation, on a recours aux médications symptomatiques courantes auxquelles on peut adjoindre des transfusions sanguines ou des injections de sang maternel. Ces deux méthodes donnent toujours d'excellents résultats.

Dans tous les autres cas, la thérapeutique habituelle vise à atteindre plusieurs buts, ainsi que l'a

montré Lelong. Il faut tout d'abord traiter les lésions inflammatoires et ulcéreuses de la muqueuse œsophagienne. On pourra employer, soit le sous-nitrate de Bismuth en potion soit les divers *médicaments alcalins* : citrate ou bicarbonate de soude, potion de Rivière avant les repas. De plus, cette œsophagite produit souvent un état de spasme qu'on calmera par les *sédatifs* classiques : bromure de calcium, gardénal, atropine et surtout teinture de belladone à raison de IV gouttes par jour et par année d'âge.

En plus de cette médication calmante, on doit mettre en œuvre une méthode de traitement plus moderne, basée sur des constatations d'ordre clinique et radiologique que nous avons déjà signalées.

Il faut, en effet, régler la *consistance des aliments*. On a remarqué que leur rejet est plus fréquent lorsqu'ils sont très liquides ou solides. On arrivera donc à les faire mieux tolérer en les rendant plus onctueux, soit par l'addition de lait concentré avant les tétées, soit en remplaçant le lait par des bouillies lactées assez épaisses à partir de 5 ou 6 mois.

Enfin, et c'est sans aucun doute le fait le plus important, il faut tenir compte d'un *facteur mécanique*. Nous avons vu, en effet, que le passage trans-diaphragmatique étant béant le contenu gastrique reflue avec facilité dans la poche sus-diaphragmatique. Quant au cardia, isolé de ce sphincter adjuvant que constitue le muscle phrénique, il n'offre plus qu'une très faible résistance au reflux vers l'œsophage. Il faut donc diminuer dans une certaine mesure la pression exercée

sur le cardia en faisant agir la pesanteur. Il suffit pour cela de mettre l'enfant en position verticale. La simple observation le prouve : le vomissement est favorisé par le décubitus horizontal ; de même les changements de position latéraux, très efficaces en cas d'aérophagie, n'ont ici aucune influence. Aussi Lelong préconise-t-il *l'orthostatisme* pendant la période de réplétion gastrique maxima, c'est-à-dire pendant la tétée et durant l'heure qui suit. Cette position sera obtenue très simplement en maintenant l'enfant presque verticalement dans son berceau, adossé à un oreiller. C'est là tout le mérite de cette méthode dont la simplicité n'a d'égale que la certitude d'excellents résultats.

CONCLUSIONS

I) Connue depuis longtemps, semble-t-il, ainsi qu'en font foi certaines constatations nécropsiques, le brachyœsophage avec ectopie gastrique partielle n'a été décrit comme entité nosologique qu'en 1931 par les Anglais et en 1929 en France. C'est probablement la nouveauté relative de cette mise au point qui fait de cette malformation congénitale une rareté plus apparente que réelle. De plus, elle demeure fréquemment latente et passe ainsi inaperçue. Mais il est permis de penser que la pratique radiologique systématique chez tout nourrisson vomisseur, amènerait plus souvent sa découverte.

II) En effet, le diagnostic positif, confirmé d'une façon plus scientifique par les examens endoscopique et histologique, repose surtout sur l'examen radiologique. La radiographie a, de plus, l'avantage de pouvoir distinguer le brachyœsophage de la maladie des vomissements habituels de Marfan, dont le tableau clinique est analogue. Il permet aussi de le différencier de deux autres malformations voisines : le diverticule épiphrénique de l'œsophage et la hernie trans-

diaphragmatique de l'estomac. Ces diagnostics différentiels sont d'ailleurs souvent difficiles à éliminer dans la pratique, et l'observation personnelle que nous rapportons en est un exemple.

III) L'intérêt principal de cette entité encore peu connue est surtout d'ordre thérapeutique. Les changements de position après les repas, donnés aux nourrissons vomisseurs, ont été signalés depuis longtemps comme moyens de traitement. Ici c'est la position orthostatique, associée simplement aux médicaments sédatifs classiques, qui donne les meilleurs résultats. Son efficacité, facile à expliquer, ne peut être mise en doute et son extrême simplicité mérite sa vulgarisation. Nous nous permettons donc de préconiser cette thérapeutique, même en l'absence de diagnostic certain, puisqu'elle peut rendre de grands services et répond parfaitement à ce vieil adage médical « *primum non nocere* ».

Vu : le Doyen de la Faculté,
BAUDOUIN.

Vu : le Président de thèse,
CATHALA.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,
Gilbert GIDEL.

BIBLIOGRAPHIE

- AIMÉ (P.), BLECHMANN (G.). — Ulcère de l'œsophage chez un nourrisson, étude radiologique. (*Bull. Soc. Radiol. Médicale de France*, janv. 1936, p. 51).
- BEUTEL (A.). — Shortness of œsophagus with thoracic stomach. (*Röntgenpraxis* 4, janvier 1932, p. 40).
- BLASINGAME. — Brièveté congénitale de l'œsophage, anomalie de l'estomac thoracique. (*Ann. of Surgery*, n° 3, mars 1936, 103, p. 337).
- BLOCH (L.), SERBY (A. M.), SALINGUER (S.). — Thoracic stomach with short œsophagus and diaphragmatic hernia (*Ann. J. Digest. Dis. et Nutrition*, 3, novembre 1936, p. 689).
- BRUN, MASSELOT, JAUBERT DE BEAUJEU. — Estomac sus-diaphragmatique inversé. (*Journal de Radiol. et d'Electro*, juin 1922).
- CAIN (A.), OLIVIER (J.). — Ectopie totale de l'estomac dans l'hémithorax droit avec hernie colique. (*Presse Médicale*, 22 décembre 1934, p. 2071).
- CLEERF (L. H.), WILLIS, MANGES (F.). — Brièveté congénitale de l'œsophage. (*J. Am. Méd. Assoc.*, 16 juin 1934. Rés. in *Journal de Chirurgie*, n° 3, 1935).

FINDLAY (L.), BROWN KELLY. — Shorting of the œsophagus and the thoracic stomach resulting the from. (*J. of Laryngol. and otology*, 46, décembre 1932, p. 797).

GARDÈRE (C.), LAMBERT, (Mlle DAUVERGNE. — Un cas d'estomac biloculaire par fausse hernie diaphragmatique. (*La Pédiatrie*, décembre 1938, p. 278).

GERLINGS (P. G.). — Congenital œsophagus abnormalitie a tresia, stenoses, shortening, dilatation. Roentgenologic and endoscopie study. (*Acta Paediatrica*, 19, n° 3, avril 1937, p. 370).

GILLEPSIE (J. B.). — Congenital shorting of œsophagus. (*J. Pédiat.* 8, janvier 1936, p. 38).

HAUTEFEUILLE (J.). — Un cas de diverticule épiphrénique de l'œsophage. (*Soc. de Gastro-entérologie*, 10 février 1936, p. 434).

JACOB (F. H.), TWEEDIE (A.), NEGUS (N. E.). — Congenital shortening of œsophagus. (*J. Laryngol. and otology*, 48, juillet 1933, p. 486).

LELONG (M.), AIME (P.). — Les aspects radiologiques de l'œsophage du nourrisson. (*Soc. de Gastro-entérologie de Paris*, 8 janvier 1934, p. 305).

LELONG (M.), AIME (P.). — Etude physioradiologique de l'aérophagie du nourrisson ; conditions de l'ingestion d'air et de son évacuation. Déductions thérapeutiques. (*Soc. de Pédiatrie de Paris*, 19 mars 1935).

LELONG (M.), AIME (P.), BERNARD (J.). — Diverticules épiphréniques de l'œsophage chez un nouveau-né. (*Soc. de Pédiatrie, Paris*, n° 6, juin 1938, p. 431).

LELONG (M.), AIME (P.), AUBIN (A.), BERNARD (J.). — Le brachyœsophage avec estomac partiellement tho-

racique. (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, n° 4, 13 février 1939, p. 145).

LELONG (M.), LAMY (M.), AIMÉ (P.). — Un nouveau cas de brachyœsophage chez un nourrisson. (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, n° 37-40, novembre 1940, p. 681).

LELONG (M.), AIME (P.), AUBIN (A.). — Le brachyœsophage chez le nourrisson. (*La Presse Médicale*, 28, janvier 1941, n° 9, p. 106).

LESNE (E.), Mlle RONGET (D.), LONGEAUX (S.). — Un cas de brachyœsophage avec œsophagite ulcéreuse. (*Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, n° 41-44, 6 janvier 1941, p. 687).

LEVESQUE (J.), MÉRY (R.), Mlle RONGET. — Deux cas de hernie diaphragmatique de l'estomac. (*Bull. Soc. Péd. Paris*, 18 février 1936, p. 70).

MARFAN. — Les affections des voies digestives dans la première enfance. (*Masson*, 2^e éd., 1930, p. 122).

MARQUEZY, TAVENNEC, Mlle HUGUET. — Hernie diaphragmatique congénitale chez un enfant de 5 ans. (*Soc. de Péd. de Paris*, janvier 1936, p. 44).

MONKHOUSE (J. C.), MONTGOMERY (S. K.). — Report of x cases of partial thoracic stomach with short œsophagus. (*J. Laryng. and Otol.*, 48, novembre 1933, p. 743).

QUIVY et PANNIER. — Hernie diaphragmatique droite chez un nourrisson avec anomalies gastro-intestinales. (*Soc. Rad. Méd. France*, n° 207, mars 1934, p. 170).

RIBADEAU-DUMAS (L.), CHAMBRUN (J.), WALTHER (R.). — Brachymégasœsophage avec estomac entièrement thoracique. (*Soc. Péd. Paris*, n° 11, novembre 1940, p. 605).

SCHILLING (W.). — Doppelter aortenlagen in Verbindung
unt Verkürzung des oesophagus und Teilweiser Ver-
lagerung des Magens in die Brusthöhle. (*Anat. Anz.*
74, 27 août 1932, p. 344).

TURQUETY (R.), MIGNON (M.). — Malformation de la
partie haute de l'estomac chez un nourrisson. (*La*
Médecine Infantile, avril, 1935, p. 128).

VARIOT (G.). — Rapport au Congrès international des
Gouttes de lait. (Paris, 20 octobre 1905).

VARDT (G.). — La puériculture pratique (Doin et fils, éd.,
1913).

WEILL-HALLÉ. — Discussion in *Bull. Soc. Péd. de Paris*,
mars 1935.

WRIGHT. — (Analyse d'un article anglais) in *Zentralblatt*
für Hals-Nasen- Ohrenheilkun, 22, 1934, p. 256.

Angers. — L'Imprimerie de l'Anjou. 21, boulev. Gaston-Dumesnil.
